

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

ANNEE 1963 — N° 146

TITRE DE LA THESE

Contribution
à l'étude du problème
des Scléroses Latérales
Amyotrophiques
Post-Traumatiques
A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS

T H E S E
présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 28 Juin 1963
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

WALDNER Claude
né le 26 Février 1933
à CHAUMONT (Haute-Marne)

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

ANNEE 1963 — N° 146

TITRE DE LA THESE

Contribution
à l'étude du problème
des Scléroses Latérales
Amyotrophiques
Post-Traumatiques
A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS

T H E S E
présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON
et soutenue publiquement le 28 Juin 1963
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

WALDNER Claude

né le 26 Février 1933

à CHAUMONT (Haute-Marne)

FACULTÉ MÉDICO DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

ANNEE 1902-1903

TITRE DE LA THÈSE

Contribution

à l'étude du problème

des troubles

aménorrhéiques

Post-

A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS

PAR

M. J. J.

Docteur en Médecine et en Pharmacie

et ancien élève de l'École Polytechnique

présentée et soutenue devant le Jury

par

WILFRED GROS

né le 10 Mars 1873

à CHARENTON-LEU-MOULIN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE MIXTE
DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J. LEPINE, Doyen Honoraire, M. H. HERMANN, Doyen
membre de l'Institut. correspondant de l'Institut.
MM. M. LEVRAT, Assesseur
L. REVOL, Assesseur.

Professeurs Honoraires

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT,
MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN,
GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

Professeurs

MM.

HERMANN	Physiologie A
CIBERT	Clinique urologique
PONTHUS	Physique biologique
(détaché à Beyrouth)	
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
ROCHET	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSELME	Chimie biologique et médicale
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique et matière médicale
POLLOSSON	Clinique gynécologique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
BERNHEIM	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge
JOURDAN	Biologie médicale et pharmacodynamie
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'Audio-Phonologie
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSEL	Clinique traumatologique des membres
DARGENT	Clinique carcinologique



GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Thérapeutique
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
MONNET	Bactériologie
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
X...	Histologie et embryologie

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.	
BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
CIER J.-François	Physiologie
MANSUY	Chirurgie générale

Professeurs en surnombre :

MM.	
SARROUY	Pédiatrie et Puériculture
LACROIX	Climatologie
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
LIARAS	Propédeutique chirurgicale
COLLET	Chimie pharmaceutique

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.	
ROMAN	Parasitologie
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie
PERROT	Chimie organique et toxicologie
DUMONT	Histologie et embryologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL Louis	Médecine générale
CREYSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du Travail
PINET	Electro-radiologie

DESPIERRES	Médecine générale
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERS	Chimie analytique
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
REBOUILLAT	Chirurgie générale
BUFFARD	Electro-radiologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
ROMAGNY	Pédiatrie
de MOURGUES François	Stomatologie
DUROUX	Anatomie
BOUCHET	Anatomie
BRETTE	Thérapeutique
TOMMASI	Anatomie pathologique
RIFFAT	Hygiène
JOUVET	Pathologie expérimentale
FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
MALLEIN	Chimie analytique
GRAS	Chimie biologique
PEYRIN	Physique biologique
VIALIER-RAYNARD	Bactériologie
FAUCON	Biologie médicale et Pharmacocynamie
FLANDROIS	Physiologie

AGREGES EN EXERCICE

MM.

PONT Maurice	Médecine générale
VIGNON Georges	Médecine générale
PLAUCHU Marcel	Médecine générale
TRAEGER Jules	Médecine générale
DEVIC Michel	Médecine générale
GARDE Alexandre	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
LARBRE François	Médecine générale
MORNEX René	Médecine générale
NORMAND Jean	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
LAMBERT	Médecine générale
NOEL Gilbert	Médecine générale
ROBERT	Médecine générale

MARION Pierre	Chirurgie générale
MICHAUD Pierre	Chirurgie générale
JAUBERT-de-BEAUJEU Michel	Chirurgie générale
SAUTOT Jean	Chirurgie générale
GUILLEMIN Georges	Chirurgie générale
De MOURGUES Georges	Chirurgie générale
FRANCILLON Jacques	Chirurgie générale
SAUBIER Eugène	Chirurgie générale
MARET Gilbert	Chirurgie générale
DESCOTES Jacques	Chirurgie générale
MICHOULIER	Chirurgie générale

BURTHIAULT René	Obstétrique
DUMONT Martial	Obstétrique
GARMIER	Obstétrique

GIGNOUX Marcel	Oto-Rhino-Laryngologie
GAILLARD Jean	Oto-Rhino-Laryngologie
FRANÇOIS René	Pédiatrie
BETHENOD	Pédiatrie et puériculture
COLOMB Daniel	Dermatologie
COLIN Marcel	Médecine légale
GUYOTAT Jean	Neuro-Psychiatrie
SCHOTT Bernard	Neuro-Psychiatrie
BONAMOUR Georges	Ophtalmologie
HUGONNIER René	Ophtalmologie
DURAND Louis	Urologie
CHASSARD Jean-Louis	Electro-radiologie
ALLEGRE Georges	Neuro-chirurgie
FAYSSE Robert	Orthopédie
SCHNEPP	Orthopédie
KALB Jean-Claude	Pneumo-Phtisiologie
DUMAS	Stomatologie

EXAMINATEURS DE LA THESE :

MM. les Professeurs :

L. ROCHE, Président
 B. SCHOTT, Assesseur
 M. COLIN, Assesseur
 A. MARIN, Assesseur

A mon Père, à ma Mère

*En témoignage de ma reconnaissance
et de mon affection.*

A ma Femme

Avec toute ma tendresse.

A mes Enfants

A mes Beaux-Parents

A toute ma Famille

A mes Amis

Je dédie ce travail.

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur L. ROCHE

Professeur de Médecine Légale et de Déontologie
Médecin des Hôpitaux

*Il nous fait le grand honneur de présider notre jury.
Nous lui exprimons ici toute notre gratitude.*

A nos Juges

Monsieur le Professeur Agrégé B. SCHOTT

Monsieur le Professeur Agrégé M. COLIN

*Nous les remercions d'avoir bien voulu faire partie
de notre jury.*

Monsieur le Professeur Agrégé A. MARIN

*Il nous a inspiré ce travail et fut pour nous un guide
précieux. Qu'il trouve ici un faible témoignage de
notre reconnaissance.*

A nos Professeurs de l'École de Médecine de Dijon

A tous nos Maîtres de l'Hôpital de Dijon

A nos maîtres d'externat

Monsieur le Docteur VEILLET

Monsieur le Docteur DESLANDRES

Monsieur le Professeur JEANNIN

Monsieur de Professeur de GIRARDIER

Monsieur le Professeur DUBARD

Monsieur le Docteur CHESSEBEUF

Monsieur le Professeur Agrégé CHAPUIS

Monsieur le Docteur NICOLE

Nos hommages respectueux.

Aux Médecins assistants, chefs de clinique

qui nous ont montré de la bienveillance.

A Monsieur le Professeur CABANNE

A Monsieur le Médecin Capitaine SARRAZ-BOURNET

A Monsieur le Docteur LEVET.

A notre Maître Monsieur le Docteur J. BALLIVET

C'est dans son service que nous avons élaboré ce travail. Il fut pour nous un maître apprécié pour son enseignement de la neurologie.

A Monsieur le Docteur L. BOURRAT

Il a bien voulu nous communiquer ses observations personnelles. Qu'il trouve ici le témoignage de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur G. BOULLIAT

Grâce à lui, notre travail s'est enrichi d'une observation intéressante; nous tenons à le remercier tout particulièrement.

INTRODUCTION

Depuis sa première description en 1825, par CHARCOT, les problèmes que pose la Sclérose latérale amyotrophique (1) ont été longuement débattus, en particulier celui de son origine. CHARCOT lui-même écrit : « les données fournies par la considération des circonstances étiologiques ne sont pas, quant à présent, — cela se comprend du reste, en raison du petit nombre de faits particuliers qui peuvent alignés — d'importance majeure. Un tiers peut-être des malades rapportent le développement de l'affection à l'influence du froid, de l'humidité — le maçon de la Charité invoque, à tort ou à raison, une chute qu'il a faite 2 ou 3 mois avant l'apparition des premiers symptômes, chute qui a eu pour résultat immédiat une fracture de clavicule. Je ne m'arrête pas plus longuement au côté étiologique qui ne pourra être sérieusement envisagé que dans un avenir plus ou moins éloigné. L'étiologie se fait surtout avec de grands chiffres et nous n'en sommes pas là, tant s'en faut ».

Si actuellement, nous avons un matériel plus important, la question de l'étiologie au lieu de s'éclaircir n'a fait que se compliquer à loisir : plusieurs notions nouvelles viennent s'imbriquer et augmenter la complexité du problème. D'une part, la multiplication des publications a permis de dissocier de la S. L. A. vraie des syndromes voisins ; c'est ainsi que furent progressivement isolées certaines atrophies musculaires progressives, sans atteinte du système nerveux central, certaines myélopathies carentielles, ainsi que des ramollissements médullaires. Par ailleurs, certaines affections proches de la maladie de CHARCOT s'en distinguent par quelques caractères cliniques, leur mode de début ou leurs caractères évolutifs.

Ces distinctions ont permis de parler, à côté de la maladie de CHARCOT, de syndromes de S. L. A.

Il nous sera donc nécessaire, avec RIMBAUD, de faire une distinction entre maladie de CHARCOT, entité clinique et nosologique fixe, au cadre rigide, et les syndromes de S. L. A., encore que ce terme, consacré par l'usage, soit mal choisi, car il traduit une des lésions anatomiques du syndrome, sans en désigner les manifestations cliniques.

L'étiologie de la S. L. A. demeure toujours aussi mystérieuse : on a pu discuter en particulier l'origine infectieuse, syphilitique, dégénérative... Un facteur abiotrophique, parfois d'origine familiale a été envisagé. Si bien que « la maladie de CHARCOT ne représenterait qu'un syndrome, une réponse du système nerveux à des agressions variables » (2). « Mais il est possible que ces causes ne puissent être déterminantes que sur un terrain particulier ».

Au sein de ces multiples facteurs étiopathogéniques, le traumatisme fut l'un de ceux qui a été le plus souvent considéré. Notre ignorance demeure pratiquement complète en ce qui concerne le mode d'action du traumatisme. Néan-

(1) Sclérose latérale amyotrophique : nous abrègerons désormais S. L. A.

(2) Bonduelle et Bouygues : encyclopédie médico-chirurgicale. Neurologie T. II.

moins, certains faits cliniques paraissent suffisamment probants pour affirmer cette étiologie. Ils permettent enfin de faire bénéficier certains traumatisés d'une réparation dans le cadre médico-légal.

Notre premier chapitre, consacré à l'histoire de la question, nous amènera à envisager l'opinion des auteurs à ce sujet. Nous verrons combien ces opinions sont parfois divergentes mais nous tenterons de définir quelques constantes admises par tous.

Nous présenterons ensuite nos six observations personnelles, en discutant dans chaque cas les éléments qui ont permis de retenir l'étiologie traumatique de ces S. L. A.

Un troisième chapitre sera consacré à l'étude clinique de la S. L. A. d'origine traumatique; nous chercherons notamment si l'étiologie traumatique implique quelques caractères propres à l'évolution de la maladie.

Enfin, après une tentative d'interprétation pathogénique, nous définirons les critères qui doivent présider à l'expertise médico-légale en matière de S. L. A. traumatique. Nous envisagerons d'une part les critères d'imputabilité et enfin les diverses modalités de la réparation de cette affection.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Le problème de l'étiologie traumatique de la sclérose latérale amyotrophique a été posé par CHARCOT lui-même en 1869 et par GOMBAULT en 1871, puis dans les leçons magistrales sur les amyotrophies. La thèse de FLORAND, en 1887, aborde les étiologies de la S. L. A., mais FLORAND doute du rôle que peuvent jouer le coup de chaleur, le refroidissement, l'exposition à l'humidité, les excès vénériens et se contente d'écrire: « l'action du traumatisme paraît avoir exercé dans certains cas une influence plus précise ». COLLINS, dans sa statistique de 104 cas de 1923, se montre hostile à l'étiologie traumatique.

Dès 1908, GALETTA écrit que l'on peut attribuer à des traumatismes émotifs quelques manifestations aiguës de la maladie, dans la forme bulbaire; mais si l'hypothèse d'une origine traumatique se fait jour, elle rencontre d'emblée des objections de poids et des adversaires résolus: NERI, en 1928, au cinquantième de CHARCOT, écrit: « si le traumatisme à lui seul est capable de provoquer la S. L. A., combien de cas de cette maladie relativement rare aurions-nous dû constater pendant la guerre? » En réalité, nous ne connaissons pas de traumatisme capable de toucher électivement certains systèmes et de reproduire à leur suite des dégénérescences progressives ». NERI cite INGELGERANS, LADAME, CLARKE, JOFFROY, ACHARD, OPPENHEIM, SAND, GELMA, STROEHLIN, GOLBERG, GRESE, BING, qui ont décrit des cas après traumatisme avec violents efforts, mais il répond à ces auteurs « nous croyons que personne ne peut sérieusement invoquer le traumatisme à lui seul dans l'étiologie de la maladie de CHARCOT, tout au plus pourrions-nous concevoir que le choc diminue la résistance de l'organisme devant l'agent ignoré de la maladie de CHARCOT ».

A cela nous répondrons que la S. L. A. ne serait pas la seule maladie de système à avoir une origine traumatique puisque l'on a pu la discuter à propos de certains syndromes parkinsonniens. D'autre part, la rareté n'a jamais été un argument suffisant pour réfuter une étiologie.

Déjà, à cette époque, un bon nombre d'auteurs acceptent la notion de S. L. A. traumatique et lui accordent une importance numérique variable: 11 % pour CRAMER, en 1891, sur 34 cas. K. MENDEL rassemble, dès 1908, la plupart des cas dans « Unfälle in der Aetiologie der Nerven Krankheiten »; BROUVER discute complètement la question, en 1910; ERB, en 1912, retient 43 cas dans la littérature. STARKER, en 1913, admet l'étiologie traumatique dans 10 % sur 97 cas, BUSCHER, en 1922, dans 37 cas.

En 1926, MONIER-VINARD et PUECH rapportent une observation de CROUZON, CHAVANY et MARTIN où l'ensemble de la maladie a pris figure de S. L. A. dans les suites d'un traumatisme. Dans la discussion qui suit, CROUZON écrit: « les faits renforcent l'hypothèse d'une myélopathie », BABINSKI: « cette maladie n'entre pas dans le cadre des S. L. A. du fait de sa longue évolution, mais il y a tout lieu d'admettre dans ce cas, comme dans la S. L. A. — d'une part les lésions des cornes antérieures de la moelle; — d'autre part, les lésions de la voie pyramidale », mais BABINSKI s'abstient de conclure d'une manière positive ou négative quant à l'étiologie.

En 1928, HOCH et GUNTER affirment que, quand il y a une relation immédiate avec un traumatisme, on doit admettre la causalité tant que l'on ne peut démontrer le contraire.

Dans la même année, FATTOVICH G. retient que le traumatisme, même s'il est périphérique, agit comme facteur occasionnel perturbant en quelque élément la fonction nerveuse par un phénomène de répercussion centripète; il détermine une augmentation de pression dans le système sanguin et lymphatique

par l'intermédiaire desquels se produiraient des modifications des vaisseaux méningés avec répercussion consécutive sur la moelle.

OTTONELLO, en 1929, pour expliquer le mécanisme d'action du traumatisme, comme facteur aggravant, de la maladie dégénérative des structures médullaires, accepte la théorie de l'usure fonctionnelle de EDINGER, selon laquelle un effort musculaire d'une certaine durée provoque un épuisement « dans la région incriminée ». Cette hypothèse fut reprise par la suite par certains auteurs, qui ont souligné la plus grande fréquence de S. L. A. chez les travailleurs de force.

Dans le « System of Medicine » de PRICE, en 1929, COLLIER et ADIE, après révision de leurs cas et de ceux de la littérature, estiment qu'un traumatisme souvent léger ne peut de toute évidence provoquer une dégénérescence aussi étendue et fatale du système nerveux ; ils admettent cependant que les cas de S. L. A. survenant après traumatisme ne sont pas rares, dans lesquels l'atrophie débute à l'endroit traumatisé.

ROGER, en 1931, retient 46 cas de S. L. A. traumatiques et s'exprime en ces termes : « le traumatisme peut sans nul doute provoquer la contusion médullaire qui déclanche le processus dégénératif, celui-ci se localisant d'abord dans les régions intéressées par ce traumatisme ».

C. LAUNAY, dans la même année, développe le même thème que NERI lorsqu'il fait mémoire du rapport de KARPLUS de 1929 : la guerre de 1914 n'a pas sensiblement augmenté la fréquence des S. L. A. qui est restée bien inférieure à celle du tabès et de la sclérose en plaque tout en gardant les proportions habituelles du temps de la paix.

NAVILLE et de MORSIER, en 1932, rapportent des cas de myélite par électrocution.

Nous ne saurions passer sous silence les travaux de JELIFFE (1935) qui rapporte 94 observations mondiales colligées en 80 ans, sorte d'atlas de toutes les publications mettant en cause le traumatisme ; mais JELIFFE dans son travail s'abstient de toute discussion et se borne à fournir un matériel d'étude.

REICHEL, DE BENEDETTI, BALGAIRIES, CHRISTIAENS, en 1938, décrivent des cas de S. L. A. chez des militaires blessés de guerre et attribuent au déracinement du service militaire et aux blessures une valeur de concomitance dans la détermination de la maladie et en ce sens ne semblent pas d'accord avec C. LAUNAY.

BARRE et KABAKER, en 1939, admettent une relation de cause à effet dans leur observation entre une piqûre par clou rouillé et l'apparition de la maladie quoiqu'il y ait eu atrophie presque instantanée (quelques jours après la piqûre) et évolution rapide d'un syndrome de S. L. A. Pour expliquer cela, ils posent le problème d'une névrite ascendante (pathogénie évoquée par BERNHEIM), ou la possibilité d'un réflexe vasculaire par voie sympathique agissant sur un segment médullaire correspondant. A quoi LHERMITE répond qu'il ne saurait souscrire à l'hypothèse d'une névrite ascendante mais suppose l'intervention d'un facteur central qui pourrait rendre compte de l'existence de l'amyotrophie propagée à la racine du membre supérieur et du membre controlatéral et insiste sur la différence entre « neuroprobasie » et névrite.

RIZZATI, en 1940, soutient que les traumatismes favorisent une infirmité latente, en aggravant les conséquences, agissant en définitive comme stimuli-actifs. Il faut cependant que le traumatisme soit suffisamment grave et le point d'impact adéquat (crâne ou colonne).

LECHELLE P. et ANCELIN, en 1944, écrivent : « un choc peut reproduire une affection systématisée, maladie de Parkinson par exemple. Le processus de dégénération a déjà été interprété comme abiotrophie du système nerveux moteur, il est logique de penser qu'un traumatisme violent puisse entraîner un vieillissement des éléments nerveux. Si la pathogénie est incertaine, la responsabilité médico-légale ne fait de doute pour personne. Les jugements ont accepté la relation de cause à effet entre l'accident et la maladie ayant entraîné la mort ». Des expertises de cas plus récents de ROGER et DIVRY ont conclu dans le même sens.

Par contre, JOSSMAN, en 1944, nie le rôle du traumatisme dans la genèse de la S. L. A.

BARRE, en 1945, affirme que les traumatismes légers, même périphériques, peuvent donner naissance à la S. L. A. ; il explique la pathogénie par un réflexe extenso-progressif selon lequel des stimuli périphériques intenses et durables sont susceptibles de provoquer des altérations médullaires réflexes localisées qui, par la suite, s'étendent pour leur propre compte en largeur et en hauteur, même quand a cessé le stimulus qui s'était manifesté à la périphérie. Ces altérations seraient le plus probablement dues à des phénomènes de vaso-constriction avec un dérèglement circulatoire réflexe, conséquence de l'irritation du système sympathique dans la région traumatisée ; ces phénomènes gagneraient les centres nerveux supérieurs bulbaires ou diencephaliques, en y créant des troubles vaso-moteurs.

De MORSIER, en 1947, envisage l'hypothèse d'un traumatisme crânien comme élément prédisposant, tandis qu'un traumatisme périphérique responsable d'un stimulus irritatif durable représenterait la cause déclenchante.

KISSEL, en 1948, décrit un syndrome de S. L. A. avec paralysie labio-glossopharyngée par arachnoidite cervicale post-traumatique vérifiée à l'intervention.

MARTELLI, en 1948, ne partage pas la thèse de RIZZATI relative au traumatisme léger qui ne pourrait déclencher la S. L. A. et n'accepte pas non plus l'hypothèse selon laquelle le traumatisme déploierait son action sur un processus morbide latent ou sur un terrain prédisposé ; en effet, dans certains cas, il n'existerait avant le traumatisme aucun trouble qui puisse être interprété comme prodrome de la maladie ni d'élément qui indiquerait une prédisposition.

ALPERS et FARMERS, en 1949, admettent que des secousses fortes et répétées transmises à la moelle puissent être la cause des altérations des cellules motrices ou bien qu'il s'établirait des phénomènes vaso-spastiques qui pourraient dans un second temps causer une souffrance médullaire.

PAILLAS J. et ROGER J. supposent que la pathogénie de la S. L. A. après électrocution n'est pas différente de celle des syndromes extenso-progressifs d'autre origine dont le mode de production reste encore tout aussi mal connu (irritation sympathique propagée aux centres neuro-végétatifs médullaires ou phénomènes de névrite ascendante).

Ludo VAN BOGAERT, en 1949, écrit : « en présence d'un traumatisme grave la question d'une origine traumatique peut être posée et acceptée s'il y a un rapport chronologique étroit entre celui-ci et le début de la maladie, et avec d'autant plus de certitude que l'affection débute au niveau de la région où le traumatisme a porté ».

RIMBAUD, PAGES, SALVAING, en 1950, rapportent un syndrome de S. L. A. à type extenso-progressif en relation, semble-t-il, avec des séquelles d'un phlegmon de la main droite.

WECHSLER, FREIMAN, en 1951, tout en citant des cas de S. L. A. en connexion chronologique avec des traumatismes, non seulement ne croient pas que ceux-ci puissent causer la maladie mais doutent même qu'ils en puissent aggraver le décours.

STAEMLER, en 1953, dans l'interprétation physio-pathologique de la S. L. A. traumatique, suppose qu'une lésion médullaire minime contemporaine du traumatisme évolue en une sclérose progressive probablement par intervention de réflexes vaso-moteurs (myélose nucléaire traumatique).

VIRGILI, en 1955, à propos de l'étiologie traumatique de la S. L. A. affirme « n'avoir trouvé aucun élément objectif qui confirme l'opinion de ceux qui admettent que le traumatisme puisse causer la véritable S. L. A. La conséquence chronologique n'est pas un critère suffisant car elle peut être tout à fait fortuite ». Il affirme en outre « plus un syndrome amyophico-spastique s'éloigne du tableau typique de la S. L. A. et se rapproche de celui du syndrome extenso-progressif, plus il est probable (autres critères mis à part) qu'il soit d'origine traumatique ».

BONDUELLE, BOUYGUES, POISSONNIER, en 1958, écrivent « de la masse des documents publiés, certains par la juxtaposition des faits sont significatifs, ils le sont suffisamment pour faire admettre de façon quasi-unanime la réalité de la S. L. A. traumatique sous réserve de certaines conditions ».

Ils concluent qu'il existe de multiples syndromes neurologiques périphériques partiels et régressifs mais dont il semble que les intermédiaires les réunissent au tableau clinique de la maladie de CHARCOT et que dans la majorité des cas on puisse parler de syndrome de S. L. A.

NISTRI, en 1959, admet un rapport causal entre traumatisme et syndrome de S. L. A. En général, il s'agit de traumatismes bénins qui ont agi à distance du système nerveux central. Rarement ont été rencontrés des traumatismes violents et étendus, qui provoquent d'habitude des commotions suivies par des syndromes que l'auteur appelle type S. L. A. distincts anatomiquement et cliniquement de la maladie de CHARCOT.

AMABILI, la même année, rapporte deux cas de S. L. A. post-traumatique évoluant en concomitance avec une myocardo-sclérose et pose le problème : s'agit-il de coïncidence ou bien existe-t-il une dépendance étiopathogénique de l'une à l'autre, ce qui élargirait la conception de S. L. A. un peu trop centrée sur le système nerveux « *Morbus est totius corporis* ».

SUTTER, DESCUNS, COUDRAY, PHELLINE rapportent un cas de subluxation cervicale; ils citent parmi les mécanismes les plus connus des syndromes de S. L. A.: l'arachnoïdite compressive en virole (PUECH et GROSSIORD en 1945, KISSEL en 1948) et les lésions disco-vertébrales (ROUQUES, DAVID, 1951). L'observation rapportée se range dans ce dernier groupe de myélopathie post-traumatique par compression déterminant un syndrome de S. L. A.

GATTI, en 1960, conclut dans le même sens que l'avaient fait BONDUELLE, BOUYGUES et POISSONNIER, en octroyant à la S. L. A. une origine traumatique avec des réserves à peu près identiques.

CHERTSEL M. et KOVARISEK Y., en 1960, étudient 50 cas de S. L. A. du point de vue des agents nociceptifs provoquant la maladie. Ils invoquent dans l'ordre: chez 15 malades, une maladie infectieuse avec température élevée, chez 11 malades, gastrite, ulcère gastrique, gastrectomie, hépatite, traumatisme du foie, deux malades travaillant dans la poussière. Mais ils ne trouvent d'origine traumatique que dans deux cas seulement: l'un par électrocution simple, l'autre par électrocution accompagnée d'un traumatisme de la colonne et du crâne. Ils relèvent toutefois chez 82 % des malades des travaux de force pénibles, chez 16 % des travaux manuels et seulement 2 % de professions diverses.

STÖRTEBECKER, en 1960, étudie chez l'animal l'effet de l'ischémie de la moelle et du tronc cérébral et montre que la première lésion qui apparaît est une destruction partielle des grandes cellules motrices de la corne antérieure. Transposant chez l'homme, il pose le problème de l'étiopathogénie de la S. L. A. par trouble de la circulation artérielle médullaire. Cette hypothèse serait plausible en particulier dans les cas d'origine traumatique.

ASK-UPMARK, en 1961, étudie 91 cas de S. L. A. du point de vue étiologique et conclut à la possibilité: d'une incidence familiale, d'un effort musculaire exagéré, d'une malnutrition ou même d'une anesthésie rachidienne.

Louis BOURRAT, en 1961, publie deux observations de S. L. A. survenant après traumatisme et, s'il insiste sur l'importance de l'activité physique antérieure, il semble très réticent quant au déclenchement par un traumatisme discret. Il admet l'étiologie traumatique pour un traumatisme grave avec les restrictions habituelles quant au moment d'apparition. Il conclut en incitant à la prudence et à la nécessité d'une observation médicale attentive des traumatisés.

Georges BOULLIAT, en 1961, publie une observation de S. L. A. post-traumatique vraie et conclut: « Ainsi la relation de cause à effet avec l'accident ne nous a pas paru faire de doute. On peut supposer qu'une lésion médullaire minime entraînée par le traumatisme rachidien peut évoluer par la suite pour son propre compte et créer une sclérose progressive: on invoque alors un mécanisme

réflexe vaso-moteur, agissant par l'intermédiaire des centres neuro-végétatifs médullaires. C'est un tel mécanisme que suppose STAEMMLER à l'origine des lésions qu'il définit sous le nom de « myélose nucléaire traumatique ».

Au terme de cet historique, on constate la diversité et souvent l'aspect contradictoire des opinions qui ont été exprimées par les différents auteurs.

L'explication physiopathogénique des relations éventuelles entre une sclérose latérale et un traumatisme, a surtout donné lieu à des interprétations très différentes. Il semble difficile d'ailleurs actuellement d'émettre autre chose que des hypothèses; le mécanisme d'action du traumatisme, même s'il existe, demeure absolument mystérieux pour l'instant. Ce fait est d'ailleurs parfaitement compréhensible: en l'absence de connaissances précises sur l'étiologie de la sclérose latérale, il est bien impossible de comprendre comment un traumatisme pourrait intervenir.

Par contre, si l'on se place, non plus sous l'angle physiopathogénique, mais dans une perspective médico-légale, le problème est susceptible de s'éclaircir quelque peu.

Il s'agit en effet de savoir si dans certains cas la coexistence ou la succession chronologique d'un traumatisme et de la maladie dégénérative, permet de retenir une imputabilité médico-légale. Si un certain nombre de conditions peuvent être définies, il serait alors possible d'admettre, dans le cas d'une expertise, la relation de la causalité; celle-ci permettrait alors de discuter l'éventualité d'une réparation.

C'est essentiellement dans cette optique médico-légale que nous allons présenter nos six observations.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 — Monsieur N. R.

Observation personnelle du Docteur J. BALLIVET

Malade de 51 ans, vu à l'occasion d'une expertise dans le service de Neurologie de l'Hôpital de Dijon, le 28-1-1958.

Malade lucide, accompagné de sa femme, qui ne signale pas d'antécédents pathologiques notables, victime d'un accident de travail le 19-3-1957: en chargeant des caisses de 80 kgs l'une d'elles bascule et glisse d'une hauteur de 70 cm, le malade essaye de la rattraper, ressent une violente secousse avec sensation d'arrachement dans les deux bras, plus accentuée dans le bras droit, avec cervicalgie. Cette douleur de courte durée (il semble s'agir d'une heure environ), n'empêche pas le malade de reprendre son travail et aucune déclaration d'A.T. n'est faite.

Huit jours après cet accident apparaissent des sensations de lourdeur, localisées au membre supérieur droit. En Avril 1957, soit 1 mois environ après l'accident, le malade se plaint de déficit musculaire discret du membre supérieur droit et d'imprécision des gestes de la main. Nous apprenons par sa conjointe qu'il existait déjà à cette époque sur le M.S.D. de très nombreuses secousses fibrillaires qui attirent son attention. Le malade est traité pendant 8 jours par des massages, il semble cependant que l'évolution se poursuive.

Le 27-6-1957, une radiographie de la colonne cervicale et dorso-lombaire montre: scoliose servico-dorsale, arthrose cervicale et dorso-lombaire. Arthrose cervicale intéressant les disques et les articulations, légère déformation des corps vertébraux dorsaux: ostéoporose avec condensation des plateaux et début d'ostéophytose.

Hospitalisé à Sens le 24-6-1957, bon état général.

Impotence partielle du M.S.D.: début de paralysie flasque, avec fasciculation musculaire.

Troubles de la parole (dysarthrie), troubles caractériels très discrets à type d'indifférence, pas de trouble de la sensibilité subjective, pas d'algies, P.L. normale, sérologie négative, fond d'œil normal, les autres examens sont normaux (N.F., V.S.).

Le 27-8-1957, soit 5 mois après le traumatisme, début du déficit moteur du membre supérieur gauche.

Le 29-10-1957, atteinte totale du M.S.G.: le déficit musculaire est tel que le malade ne peut s'habiller seul ni faire les gestes de la vie courante, la dysarthrie est de plus en plus grande, l'examen montre une amyotrophie bi-latérale prédominant aux éminences thénar et hypothénar, avant-bras et bras, la ceinture scapulaire est également atteinte avec nombreuses fasciculations, la marche est incertaine: on note un stéppage du pied droit.

Le 23-12-1957, amyotrophie type Aran-Duchenne bi-latérale, avec déficit moteur de même topographie, on note que l'atteinte du bras et des muscles de la racine du membre sont plus marqués à droite. Fibrillations généralisées sur les deux membres, les réflexes ostéo-tendineux sont conservés aux membres supérieurs, sauf le bicipital droit, la sensibilité est normale, atteinte discrète du facial inférieur droit avec exagération du réflexe palmo-mentonnier. On ne note pas de signes pyramidaux aux membres inférieurs.

Lors de l'examen, le 28-1-1958, difficulté de la parole avec atrophie et fibrillation de la langue, atrophie des membres supérieurs prédominant aux muscles des épaules et des mains réalisant une main d'Aran-Duchenne;

impotence très marquée des membres supérieurs au prorata de cette atrophie, les réflexes tendineux sont vifs et diffus sauf les stylo-radiaux qui ne sont pas obtenus; discrète spasticité à la démarche et l'on constate l'existence de fibrillations également aux membres inférieurs ainsi qu'une exagération des réflexes ostéo-tendineux mais sans signe de Babinski.

De nombreux examens de laboratoire sans grand intérêt sont pratiqués, ils sont tous normaux y compris une P.L. qui montre un liquide céphalo-rachidien normal.

Les radiographies de la colonne cervico-dorsale ne montrent pas de lésion cervicale ni dorsale, mais simplement des signes discrets d'arthrose.

En somme, de toute évidence, nous sommes en présence d'une sclérose latérale amyotrophique qui évolue depuis avril 1957 et dont l'évolution est rapide. Ce diagnostic de S. L. A. vraie est confirmé par l'évolution: le malade est décédé le 17-7-1958.

EN RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade de 51 ans, traumatisé par élongation des deux membres supérieurs, surtout le droit, chez lequel se déclare un mois après les premiers signes de S. L. A. avec paralysie du M.S.D. puis, 3 mois après l'accident, apparaissent les premiers signes d'une paralysie labio-glosso-pharyngée. L'atteinte du M.S.G. apparaît 7 mois après, l'atteinte des membres inférieurs 9 mois après et le décès survient en 16 mois. Il semble y avoir un rapport entre le début de la maladie au membre traumatisé et, pour le moins, une coïncidence chronologique. Il est hors de doute qu'il s'agit d'une vraie S. L. A. les autres syndromes voisins ayant été éliminés. Le problème se pose évidemment de savoir si cette S. L. A. n'était pas déjà en évolution subclinique lors du traumatisme? En l'absence de toutes manifestations cliniques antérieures, l'imputabilité médico-légale au traumatisme semble devoir être retenue.

OBSERVATION N° 2 — Monsieur L. J. P.

Observation du Docteur J. BALLIVET et du Professeur DEVIC

Malade adressé dans le service de Neurologie de l'Hôpital de Dijon pour parésie du bras droit. Cet homme est âgé de 69 ans, exerce la profession de manœuvre, chez lequel on retrouve comme antécédents pathologiques: un éthylysme discret, une blessure de guerre en 1916 ayant causé une perte de substance à la face interne du bras gauche, avec paralysie cubitale définitive, luxation de l'épaule gauche en 1954.

Le 18-8-1960, le malade fait une chute en nettoyant les caniveaux: luxation de l'épaule droite. Le malade tente de poursuivre son travail mais la douleur l'oblige à s'arrêter: il va voir un rebouteux qui « remet en place » cette luxation et le lendemain va trouver son médecin pour son arrêt de travail, pendant lequel sont pratiqués 6 infiltrations intra-articulaires d'Hydro-cortisone. Une radiographie, en date du 6-9-1960, montre une arthrose dégénérative de l'épaule droite avec recalcification de la métaphyse et de la gaine de l'omoplate, deux petites proliférations au bord inférieur de la jointure.

Le 20-9-1960, le malade est consolidé mais comme il persiste des douleurs, on pratique de la radiothérapie à titre anti-inflammatoire.

D'arrêts en reprises de travail, le malade est vu le 9-2-1961.

Malade longiligne, de faible constitution (64 kgs pour 180 cm) état général médiocre, amaigrissement de 3 kgs en 6 mois. T.A. à 12/6. Hernie inguinale droite, troubles prostatiques discrets.

On est frappé par l'amyotrophie des muscles sus et sous-épineux au membre supérieur droit, du grand pectoral et du deltoïde. Des fibrillations musculaires sont notées à droite mais également à gauche. Les mouvements passifs de l'épaule droite sont peu limités: signe d'arthrite discrète; mais les mouvements actifs par contre sont très limités (élévation et abduction à 30°).

Mesures circonférencielles aux membres supérieurs:

	<i>Droite</i>	<i>Gauche</i>
Milieu du bras	23,5	24,5
Tiers supérieur de l'avant-bras	24,5	24
Poignet	17,5	17,5

A noter que le membre supérieur gauche a été touché par deux traumatismes antérieurs, ce qui fausse les résultats.

A cette époque, l'expert concluait: «l'amyotrophie et le déficit moteur notés chez ce malade ne peuvent manquer de retenir l'attention, ainsi que le signale le médecin traitant. Ils sont hors de proportion avec ce que l'on rencontre habituellement après les traumatismes de l'épaule, d'autant plus que les signes d'arthrite et de péri-arthrite sont vraiment peu importants».

Nous voyons ce malade dans le service le 22-4-1961. A l'examen nous notons: fonte musculaire importante au niveau du M.S.D., plus discrète à la main, mais avec fonte des éminences thénar et hypo-thénar. Des fibrillations musculaires sont notées aux deux bras; diminution importante de la force musculaire à droite, les mouvements passifs de l'épaule droite sont normaux, les mouvements actifs très limités;

On note une zone d'hypoesthésie à la face interne de l'avant-bras gauche (section cubitale en 1916).

sensibilité profonde, au chaud et au froid, normale sauf à la face interne du bras gauche;

les réflexes aux membres supérieurs sont notés plus vifs à droite qu'à gauche; pas de troubles trophiques;

rétraction tendineuse des 4^{me} et 5^{me} doigts gauches avec creusement des espaces inter-osseux;

aux membres inférieurs, les réflexes achilléens et rotuliens sont vifs, il n'y a pas de signe de Babinski;

cutanées abdominaux et crémastériens normaux;

des fibrillations musculaires sont notées sur tout le corps mais surtout au thorax et aux deux membres supérieurs.

Du point de vue examen général, on ne note rien de particulier, T.A. à 14/7, bruits du cœur normaux, foie et rate normaux, pas de trouble du transit.

Une ponction lombaire pratiquée se révèle normale avec toutefois une discrète augmentation de la glycorachie à 0,77. A la manœuvre de QUECKENSTEDT: ascension lente de la pression qui reste un peu élevée après la décompression.

Le malade est hospitalisé à Lyon du 19-9-1961 au 3-11-1961. Le malade est décédé quelques jours après sa sortie du service d'un syndrome respiratoire aigu pas de troubles dans le territoire labio-glosso-pharyngé.

EN RÉSUMÉ :

Il s'agit d'un malade ayant été victime d'un accident le 18-8-1960 (luxation de l'épaule droite) chez qui apparaissent six mois après une amyotrophie du M.S. droit avec fibrillations qui s'étendent à gauche également huit mois après le traumatisme, début du syndrome pyramidal (réflexes vifs aux membres supérieurs et inférieurs) et généralisation des fibrillations, décès survenu quinze mois après l'accident avec un tableau de S. L. A. typique dans un syndrome respiratoire aigu.

OBSERVATION N° 3 — Monsieur P. A.

Observation du Docteur BOURRAT et Docteur MARIN

Monsieur P., âgé de 53 ans au moment de son accident, exerçait la profession d'ajusteur-outilleur.

Après une enfance et une adolescence normales, effectue un service militaire sans histoire. Victime de deux accidents antérieurs: lombalgie d'effort en 1955 qui met en évidence des signes d'arthrose lombo-sacrée. Le 28-1-1957, chute de motocyclette qui a provoqué une fracture du col huméral droit et 7 mois d'incapacité de travail.

Le 12-2-1959, P. circule en vélomoteur lorsqu'une portière de voiture ouverte provoque sa chute, il tombe violemment sur le côté, ressent un élançement, puis des tremblements dans les jambes. Conduit à l'Hôpital, l'examen immédiat se révèle négatif mise à part une contusion de l'épaule, du coude et de la hanche gauches. Depuis, il se plaint de lourdeurs dans les membres inférieurs et de gêne à la marche.

En avril 1959, P. consulte un médecin qui l'adresse à un service de neurologie où il est hospitalisé du 9 au 20-6-1959. Une P.L. est pratiquée qui révèle une albuminorachie à 1 gr 20 sans hypercytose. B.W. négatif. Réaction du bœuf colloïdal: floculation dans la zone méningitique. Une myélographie lipiodolée par ponction sous-occipitale montre que le liquide céphalique ne comportait pas d'hyperalbuminose et, d'autre part, que la descente de l'huile lipiodolée ne s'effectuait pas de façon régulière et dénotait l'existence d'une réaction arachnoïdienne de la région cervicale notamment.

Lors de son second séjour, le malade se plaignait de douleurs dans les membres supérieurs à type de décharges électriques lors des mouvements d'hyperextension de la tête. D'autre part, de lombalgies sans irradiations sciatiques, mais surtout de fatigabilité et de déroboement des membres inférieurs avec prédominance des troubles du côté gauche.

Il a été noté, lors de ces deux hospitalisations: des contractions fibrillaires au niveau du membre supérieur gauche, mais sans amyotrophie; l'exagération des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs, une trépidation épileptoïde du pied, brève, des deux côtés, mais sans signe de Babinski.

Une expertise neurologique pratiquée le 12-10-1959 formule les conclusions suivantes:

Le sujet présente un état de pseudo S. L. A. en rapport avec un foyer de contusion médullaire qui doit être considéré comme séquelle de l'accident du travail du 12-2-1959.

Le 14-11-1960, nouvel examen.

Monsieur P. accuse toujours de la difficulté pour se déplacer et notamment pour se mettre en marche, pour effectuer de petites livraisons ou commissions. Il éprouve non seulement de la faiblesse des membres inférieurs mais également des crampes et aux membres supérieurs, des secousses électriques déclenchées par la toux et l'hyperextension de la tête, avec douleurs irradiées sur le bord radial des avant-bras jusqu'au pouce.

Le blessé se déplace seul, sa démarche est précautionneuse avec tendance à l'élargissement du polygone de sustentation mais il ne s'agit pas là d'une démarche spastique. Pas de stéppage. Monsieur P. peut se vêtir et se dévêtir seul malgré une limitation de l'élévation et de l'abduction du bras droit dont l'articulation scapulo-humérale est le siège de gros craquements (fracture ancienne).

Sujet de 61 kgs pour 1 m. 58, médiocrement musclé, sans amyotrophies. Des secousses fasciculaires sont constatées au niveau des épaules et de la loge postérieure des bras.

Réflexes ostéo-tendineux vifs et symétriques pour les segments homologues. La colonne cervicale est peu souple mais les mouvements sont possibles.

La colonne sacro-lombaire est peu souple, sans signe de Lassègue.

Petite atrophie du mollet gauche (1 cm), pas de fibrillation aux membres inférieurs. Les rotuliens sont vifs, à tendance polycinétiques. Les achilliens sont amples, les cutanées plantaires en flexion. Réflexes crémastériens et cutanés abdominaux normaux, pas de troubles sensitifs. Aucun signe irritatif ni déficitaire du côté des nerfs crâniens. T.A. 155/85. Cœur normal. Sclérose pulmonaire banale à la radiographie pulmonaire. Sérologie négative. Test de Nelson négatif.

Nouvel examen le 21-9-1961.

La persistance des manifestations fonctionnelles est stationnaire, douleurs lombaires, le malade se plaint de fatigabilité et de tremblement des membres inférieurs, de fourmillements au niveau des doigts.

L'examen neurologique confirme la persistance d'une diminution importante de la force musculaire segmentaire, ce déficit porte à la fois sur les membres inférieurs et supérieurs, le signe de Barré notamment est positif.

Les réflexes rotuliens sont vifs et polycinétiques. Il existe même une ébauche de clonus.

Réflexe achilléen gauche vif mais sans trépidation épileptoïde.

Réflexe achilléen droit, au contraire, faible.

Quant aux membres supérieurs, les réflexes ostéo-tendineux sont normaux.

On note, en outre, une légère dysmétrie. Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à l'accommodation.

L'examen labyrinthique est normal, pas de Romberg, ni Nystagmus.

Amyotrophie importante des deux mollets avec peau sèche et écailleuse.

Nous avons réexaminé ce malade le 9-3-1963. Il semble y avoir une aggravation de l'état de Monsieur P.

Celui-ci se plaint de sensations d'arrachement surtout dans les jambes, de fourmillements dans les bras, avant-bras et mains, de sensations de décharges électriques, la marche est troublée avec augmentation du polygone de sustentation, démarche spastique mais sans stépage.

Le malade a du mal à se relever quand il est assis et surtout lorsqu'il est accroupi sur ses talons, il ne peut se relever seul. On note une maladresse des mains, des tremblements à l'effort, mais il lui est possible d'effectuer de petits travaux discontinus.

A l'examen :

Poids stationnaire, T.A. à 14/8. Bruits du cœur normaux, poumons R.A.S., foie et rate normaux, pas de troubles du transit.

Fonte musculaire des deux mains dans leur ensemble, de l'avant-bras et du bras, plus discrète à la racine des membres supérieurs.

Aux membres inférieurs, amyotrophie des mollets et de la cuisse, troubles trophiques avec peau sèche, livide et écailleuse.

Les fasciculations sont surtout marquées au quadriceps et au triceps respectant le tronc, l'abdomen et les lombes. Ces fasciculations sont plus intenses à l'effort ou par excitation physique et se généralisent à tout le membre examiné.

Examen neurologique :

Membres inférieurs — Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs surtout à gauche, avec tendance à la généralisation. La percussion déclenche de très nombreuses fibrillations. On note un clonus de la rotule à gauche et une ébauche de trépidation épileptoïde du pied.

Membres supérieurs — Les réflexes sont vifs surtout à gauche. On ne trouve pas de dysmétrie.

Pas de troubles labyrinthiques.

Pas de troubles de la sensibilité.

On ne note aucune anomalie dans le territoire labio-glosso-pharyngé

EN RÉSUMÉ :

Accident de la circulation le 12-2-1959, avec apparition de douleurs immédiates dans les jambes. Deux mois après, le diagnostic de réaction arachnoïdienne est porté (abuminorachie élevée, floculation du benjoin colloïdal dans la zone méningitique, myélographie lipiodolée).

Le tableau se complète: douleurs au niveau du M.S. à type de décharges électriques lors de l'extension de la tête, fatigabilité des M.I., apparition d'un syndrome pyramidal.

Le 14-11-1960, soit 21 mois après son accident, persistance et aggravation des douleurs aux M.S. et crampes aux M.I. Amyotrophie prédominante au M.I.G. accentuation du syndrome pyramidal.

Le 21-9-1961, bilatéralisation de l'amyotrophie aux deux M.I.

Le 9-3-1963, soit 4 ans après l'accident, le tableau d'arachnoïdite s'estompe et l'on pourrait alors penser à une S. L. A.: main d'Aran-Duchenne, amyotrophie des M.S. et des M.I. avec fibrillations, syndrome pyramidal avec cependant atypies: douleurs (sensations d'élancement, d'arrachement dans les M.I. et fourmillements dans les M.S. accentués par les efforts et la toux).

OBSERVATION N° 4 — Monsieur Bo. E.

Observation du Docteur BOURRAT

Monsieur B. est âgé de 63 ans lors de l'accident de travail, en date du 12-10-1948. En allant prendre le tramway, Monsieur B. se tord la cheville sur une plaque d'égoût avec chute, il en résulte une contusion du genou et une entorse tibio-tarsienne droite.

Le 12-12-1948, soit 2 mois après l'accident, Monsieur B. consulte un praticien qui relate: «troubles de la marche, Babinski gauche». Une radiographie de la colonne cervicale et dorso-lombaire est pratiquée, ainsi qu'une ponction lombaire car les troubles de la marche ont revêtu une allure progressive et inquiétante.

Le 9-9-1949, le malade ne peut se déplacer seul, la gêne à la marche est considérable, il existe des crampes dans les mollets survenant la nuit.

D'après ses antécédents personnels, Monsieur B. serait un homme robuste et, à part une scarlatine, on ne note pas d'antécédents pathologiques. Service militaire sans histoire, marié en 1924, femme vivante, une fille bien portante. Ce malade, sportif, faisait pas mal de gymnastique et ces dernières années faisait couramment 120 km. en bicyclette dans la journée.

L'intéressé invoque l'accident du 12-10-1948 à l'origine de son état actuel et insiste sur le fait d'une contusion de poitrine concomitante de la chute, qui l'aurait laissé meurtri et dyspnéique pendant quelques heures.

A l'examen, le 9-9-1949:

Homme pléthorique, de 73kgs, de petite taille, qui se déplace très difficilement: sa démarche est nettement celle d'un parétique, il ne relève pas l'avant-pied et ne peut se déplacer sans l'aide d'une tiers personne et d'une canne.

On est frappé dès l'abord par le contraste existant du point de vue morphologique entre l'importance du tronc et la gracilité des membres supérieurs.

Œdème discret au niveau des pieds, peut-être plus marqué à gauche. En tous cas, les muscles des mollets sont atrophiés avec diminution de la force musculaire: les extenseurs du pied ne fonctionnent pas ni à gauche, ni à droite.

Des contractions fasciculaires sont visibles sur tous les groupes musculai-

res longs, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Du reste, la faiblesse segmentaire des membres supérieurs est évidente tant à la main qu'à l'avant-bras et au bras.

Les réflexes ostéo-tendineux sont tous vifs du côté gauche, signe de Babinski typique et trépidation épileptoïde du pied. A droite, cutanée plantaire avec ébauche d'éventail des orteils.

Réflexes abdominaux et crémastériens sont obtenus vifs et symétriques.

Aux membres supérieurs les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, sans plus.

On ne trouve pas d'anomalie, ni à la face, ni à la langue, ni au voile du palais: pas de contractions fibrillaires à ce niveau.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité, sauf au niveau des orteils où l'on trouve une hypoesthésie à tous les modes, pas de dissociation thermo-analgésique.

Pupilles et fond d'œil normaux.

Cœur régulier, tension artérielle à 175/95.

Les clichés radiographiques de décembre 1948, présentés par l'intéressé, montrent l'existence de syndesmophytes et de becs de perroquet, notamment au niveau de D. 10 mais aucun tassement des corps vertébraux, pas de déplacement de ces corps vertébraux. Les radiographies du genou et de la tibio-tarsienne droite prouvent l'intégrité osseuse à ce niveau.

EN RÉSUMÉ :

Malade de 63 ans, victime d'un accident le 12-10-1948, à la suite duquel apparaissent, 2 mois après, des troubles de la marche, avec signe de Babinski, chez lequel 10 mois après, une S. L. A. typique s'est constituée. A noter toutefois que l'accident a porté principalement sur le membre inférieur droit et que la S. L. A. s'est développée à gauche. Nous n'avons malheureusement pas eu de renseignements quant à l'évolution ultérieure de ce syndrome chez ce malade.

OBSERVATION N° 5 — Monsieur G. M.

Observation du Docteur BOURRAT

Monsieur G., âgé de 55 ans au moment de son accident, n'a jamais présenté d'antécédents pathologiques notables, si ce n'est un état asthmatique.

Le 28-4-1953, Monsieur G. est renversé par un camion, il est hospitalisé avec une fracture du crâne, fracture du bassin, fracture de la clavicule droite. Immobilisation de 2 mois après laquelle G. reprend difficilement la marche, conserve une surdité droite et des douleurs de l'épaule droite, une gêne à l'élocution. Les radiographies ont montré: fracture pariéto-temporale droite, double fracture des branches ilio et ischio-pubiennes. Depuis lors, Monsieur G. a été incapable de reprendre son travail.

A l'examen, le 19-4-1955:

Le malade se présente accompagné de sa conjointe sans laquelle il ne peut se déplacer. La démarche est hésitante, les mouvements de flexion du tronc s'effectuent avec difficulté, la force de préhension est diminuée aux membres supérieurs droits, parole empâtée, dysarthrie.

On note une atrophie diffuse du membre supérieur droit avec main d'Aran-Duchenne, fibrillations nombreuses, hyperréflexivité tendineuse bi-latérale.

Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens sont polycinétiques, les réflexes achilléens sont amples, existence d'un signe de Babinski bilatéral, atrophie des cuisses avec nombreuses fibrillations.

On note de plus un tremblement de la langue et une atrophie de son côté droit. Hypotonie de la nuque avec tête inclinée vers l'avant.

Pas de troubles sensitifs, radicullaires notamment.

Les pupilles sont égales et réagissent normalement. Le fond d'œil est normal.

La radioscopie pulmonaire montre une sclérose parenchymateuse, surtout à droite (ancien asthmatique ayant fait plusieurs cures au Mont-d'Or).

Le décès est survenu un mois après dans un syndrome respiratoire aigu.

EN RÉSUMÉ :

Monsieur G. a subi une fracture de la voûte crânienne droite irradiée à la base le 28-4-1953, une fracture actuellement consolidée de la clavicule droite et une discolation pelvienne. Depuis lors, s'est développé chez ce malade une sclérose latérale amyotrophique vraie et il faut noter que c'est du côté droit (siège de la fracture du crâne) que prédominent les déficits moteurs et l'atrophie musculaire.

OBSERVATION N° 6 — Monsieur Bi. M.

Observation du Docteur G. BOULLIAT

L'observation que nous vous présentons est celle d'un homme âgé de 46 ans, sans antécédents pathologiques notables. Ses parents sont en bonne santé. Il est marié et père de cinq enfants, tous en bonne santé.

Personnellement, il n'a jamais été malade, il a effectué son service militaire normalement en Italie.

A signaler simplement un état dépressif bénin en 1952.

L'histoire du malade remonte au 22 novembre 1955 :

Il a fait une chute de mobylette, et cette chute entraîne un traumatisme dorso-lombaire.

Une radiographie montre un tassement partiel de D. 12, et immédiatement le malade présente des troubles sphinctériens, à type de rétention drinaire, qui nécessitent plusieurs sondages.

Un plâtre dorso-lombaire fut mis en place, plâtre qui fut maintenu pendant 3 mois 1/2. Déjà sous ce plâtre, le malade se plaignait de fourmillements du pied gauche, et d'une chute légère de son pied gauche. Après ablation du plâtre, le malade se plaignait toujours de douleurs lombaires, de fourmillements dans les deux talons et de crampes dans les cuisses. Des séances d'élongation furent pratiquées, mais elle restèrent sans effet. Devant cet échec, un nouveau plâtre dorso-lombaire fut alors mis en place : il sera maintenu pendant 3 mois et enlevé en mars 1957.

Le malade signale que sous ce deuxième plâtre, le déficit moteur de son pied gauche s'est encore accentué.

Par ailleurs, il se plaignait de petits troubles sphinctériens, à type de polakiurie, et d'une baisse de son potentiel génital.

Le 4 septembre 1957, on constate alors une paralysie des muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche, et un électromyogramme du jambier antérieur et des extenseurs des orteils confirme l'atteinte neurogène certaine de ces deux muscles.

Le malade est hospitalisé une première fois, du 19 au 26 septembre 1957.

— Ce sont toujours les mêmes plaintes : troubles sphinctériens, ralentisse-

ment de l'activité sexuelle, déficit moteur de la jambe gauche. L'examen met en évidence ce déficit moteur; les réflexes sont obtenus normalement à droite; le réflexe rotulien gauche est faible; l'achilléen gauche l'est également; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion à droite et à gauche; les réflexes crémastériens sont obtenus. Il n'y a pas de troubles objectifs des sensibilités.

Une ponction lombaire est alors pratiquée: il n'y a pas de blocage à l'épreuve de Queckenstedt; le L.C.R. est eau de Roche; il y a deux éléments par mm³; albumine: 0,30; sucre: 0,73.

Faisons remarquer que cette ponction lombaire est pratiquée 22 mois après l'accident.

L'atrophie de la jambe gauche ne fera que s'accroître, et pour remédier à ce déficit moteur une arthrodèse du pied sera pratiquée le 6 décembre 1957.

Un an après (fin 1958), apparaît un déficit moteur des muscles de la loge antéro-externe de la jambe droite. Le malade est alors adressé à un Service où est pratiquée une série de 6 injections d'hydrocortisone intra-rachidienne, qui n'amène aucune amélioration.

Il est hospitalisé de nouveau, du 2 janvier au 25 février 1959:

— Le malade se plaint toujours de douleurs dorso-lombaires. Mais on constate:

- une paralysie des muscles de la loge antéro-externe de la jambe droite;
- un certain déficit des muscles de la loge postérieure à droite;
- le déficit reste inchangé à gauche;
- les réflexes rotuliens et achilléens sont obtenus, mais faibles;
- le réflexe cutané plantaire se fait en flexion à droite et à gauche;
- aux membres inférieurs, il n'existe aucun trouble sensitif superficiel ou profond;
- par ailleurs, il accuse toujours de petits troubles sphinctériens et génitaux;
- on constate de plus d'importants troubles trophiques et inflammatoires du pied gauche.

Un électro-myogramme du jambier antérieur droit et des extenseurs des orteils du même côté permet de conclure à une atrophie de type neurogène.

Nouvelle hospitalisation, du 8 juin au 7 juillet 1959:

Le déficit moteur des 2 membres inférieurs est identique; mais cette fois on constate de plus une amyotrophie de l'éminence thénar à droite, et aussi l'existence de fibrillations nettes au niveau de la ceinture scapulaire, aussi bien à droite qu'à gauche.

On pratique alors un électromyogramme du premier interosseux dorsal et de l'abducteur du pouce droit:

- dans le premier, on obtient un tracé intermédiaire d'amplitude assez élevée.
- dans le second, on obtient un tracé d'atrophie neurogène de type simple et d'amplitude très élevée.

Le tracé de l'abducteur du pouce est nettement en faveur d'une atteinte de la corne antérieure, et pour la première fois, on pense que le malade présente une sclérose latérale amyotrophique post-traumatique.

Le malade est revenu dans le même Service, en février 1960:

Son état s'est encore aggravé:

Aux membres inférieurs, les réflexes sont obtenus, mais faibles. Il existe une atrophie des muscles des 2 loges antéro-externes des jambes, et également une atrophie des 2 quadriceps.

Aux membres supérieurs, il existe toujours une atrophie des muscles de la loge thénar et des interosseux à droite. On constate toujours des fibrillations épisodiques sur le thorax; mais de plus le malade se plaint de douleurs de nuque avec de la difficulté pour maintenir la tête; et s'il ne présente pas de trou-

bles de la déglutition, l'examen de la langue montre aujourd'hui des fibrillations sur celle-ci.

Signalons qu'une radiographie de la colonne cervicale n'a montré aucune lésion.

On pratique un nouvel électromyogramme qui montre :

- un jambier antérieur droit : un tracé d'atrophie neurogène, de potentiels d'amplitude réduite ;
- quadriceps droit : un tracé d'atrophie neurogène d'amplitude très élevée, à grande fréquence et de type intermédiaire ;
- premier interosseux droit : un tracé d'atrophie neurogène ;
- abducteur du pouce : également un tracé d'atrophie neurogène à fréquence élevée et de grande amplitude.

Enfin, constatation en février 1960 d'un déficit moteur très important, portant :

- sur les muscles des jambes ;
 - sur les quadriceps ;
 - sur les mains, principalement sur la droite ;
- début d'un déficit moteur du cou
et constatation de fibrillations de la langue.

Aujourd'hui le malade est grabataire présentant une amyotrophie diffuse des muscles de la ceinture scapulaire, une main d'Aran-Duchenne bilatérale, une atrophie des muscles des 2 loges antéro-externes des jambes et des quadriceps.

Le malade est mort en janvier 1963, présentant une atrophie musculaire diffuse, des fibrillations de la langue. Dans les quelques semaines qui ont précédé la mort, troubles respiratoires et syndrome bulbaire terminal.

EN RÉSUMÉ :

Traumatisme dorso-lombaire, avec tassement de D. 12, survenu en novembre 1955 et troubles sphinctériens immédiats.

Dans les mois qui suivirent cet accident, le malade s'est plaint de douleurs et d'un léger déficit moteur des muscles de la jambe gauche, déficit moteur confirmé en septembre 1957.

En fin d'année 1958, apparition d'un déficit moteur des muscles de la jambe droite.

En juin 1959, apparition d'une atrophie des muscles de la main droite, avec fibrillations aux membres supérieurs.

Le décès est survenu en janvier 1963 par syndrome bulbaire et troubles respiratoires.

CHAPITRE III

ÉTUDE CLINIQUE
DES SCLÉROSES LATÉRALES
AMYOTROPHIQUES
D'ORIGINE TRAUMATIQUE

Dans les suites d'un traumatisme vertébral ou périphérique, on peut voir se développer des manifestations neurologiques diverses, de façon plus ou moins précoce. Parmi ces troubles, certains revêtent une symptomatologie qui permet de les différencier d'emblée d'une S.L.A. Dans d'autres cas, l'évolution est assez typique, souvent avec des caractères particuliers.

Nous serons ainsi amenés à décrire :

- des manifestations neurologiques post traumatiques qui ne font pas partie du cadre de la S.L.A. Il s'agit en quelque sorte du diagnostic différentiel de cette affection ;
- des syndromes neurologiques tout à fait évocateurs de la S.L.A. avec les caractères cliniques et évolutifs de cette affection. Il s'agit de S.L.A. d'origine traumatique vraie.
- enfin, des tableaux cliniques évoquant l'évolution d'un S.L.A. mais qui s'en distinguent par un certain nombre de caractères que nous envisagerons. Ces cas méritent sinon sur le plan anatomique du moins du point de vue clinique et médico-légal, d'entrer dans le cadre des pseudo S.L.A. d'origine traumatique.

I. — LES AFFECTIONS NEUROLOGIQUES POST-TRAUMATIQUES QUI N'ENTRENT PAS DANS LE CADRE DE LA S.L.A.

1°) Nous éliminerons tout d'abord les amyotrophies d'origine non médullaire, amyotrophie consécutive à des plaies ou contusions de nerfs périphériques pour lesquelles le diagnostic ne se discute guère.

2°) Il en sera de même pour les atrophies localisées au point traumatisé : celles-ci semblent réflexes, cessent de progresser et peuvent même régresser ; il s'agit là d'*amyotrophies réflexes post-traumatiques*. De même certaines amyotrophies avec parésie post-traumatique où l'origine psychotique peut être mise en évidence.

3°) Certaines amyotrophies surviennent tardivement après le traumatisme, ne sont pas précédées de phénomènes paralytiques, pas de troubles de la sensibilité, ni systématisation : ce sont les *amyotrophies diffuses pseudo-myopathiques* post-traumatiques.

4°) Nous éliminerons également *certaines névrites extenso-progressives*, rares et graves ; elles ont été observées à la suite de certains traumatismes périphériques et sont encore très discutées. Dans le cadre des troubles nerveux réflexes extenso-progressifs d'origine traumatique, de nombreux cas ont été rapportés simulant une S.L.A. ; on peut en effet y rencontrer non seulement des atrophies de type myélopathique avec contractions fibrillaires et troubles des réactions électriques, mais aussi un syndrome pyramidal et même des troubles bulbaires. Le plus souvent, la symptomatologie contient des signes aberrants : troubles sensitifs (hypoesthésie du membre inférieur dans l'observation de BARRE et KABAKER - 1939, hypoesthésie globale dans celle de BARRE et ISCH - 1951), des troubles moteurs : tremblements statiques du membre supérieur (COSSA, MARTIN, LOMBARD - 1949). Les réflexes y sont plus souvent abolis qu'exagérés. Le syndrome pyramidal en est parfois absent (COSSA et LOMBARD — BARRE et CHARBONNEL). Les nerfs bulbaires sont intacts et ne seront pas atteints. Ce sera toujours l'évolution qui tranchera le problème : tandis qu'elle est inexorable dans la S.L.A., elle pourra ici être longue et même réversible.

5°) On peut en rapprocher certaines amyotrophies à distribution plus ou

moins radiculaires avec secousses fibrillaires, troubles sensitifs et évolution progressive puis régression. Il s'agirait là d'*amyotrophie spinale des hématomyélies frustrées*, ce qui nous amène à parler des affections où sont intriqués amyotrophies et syndrome pyramidal d'origine traumatique.

6°) *Syndrome de syringomyélie*. Il est des cas où l'étiologie traumatique de la syringomyélie est retenue (MINOR, le premier l'affirme en 1897). Le traumatisme interviendrait par l'intermédiaire d'une hématomyélie siégeant dans la substance grise centrale et dont la cavité laissée par la résorption de l'hémorragie s'organise. Les chocs, commotions, causes de micro-traumatismes créent des déchirures, des lésions vasculaires dans le parenchyme spinal qui subit la fonte syringomyélique. Dans sa forme classique, cette syringomyélie se présente avec des atrophies musculaires localisées à la main (main d'ARAN-DUCHENNE) en général bilatérales, et s'étendent à l'avant-bras, au bras, à la ceinture scapulaire, à la paroi thoracique, puis aux membres inférieurs. Des troubles moteurs suivent l'amyotrophie avec paralysies; il peut se produire des paralysies en dehors de toute amyotrophie et l'on observe très souvent une simple parésie des membres inférieurs.

Cependant, si ces deux premiers symptômes peuvent en imposer pour une S. L. A., les troubles de la sensibilité objective à type de thermo-analgésie à distribution radiculaire, l'importance des troubles trophiques, les arthropathies, les modifications sympathiques et sécrétoires feront le diagnostic; celui-ci peut être délicat si ces derniers symptômes sont discrets. S'il existe en plus des troubles des réflexes (lésions pyramidales) et syndrome bulbo-protubéranciel, ce sera l'évolution qui tranchera bien souvent la question.

7°) *Les tumeurs intra et extra-médullaires* révélées ou favorisées par un traumatisme seront d'un diagnostic plus aisé car elles s'accompagnent d'une symptomatologie associée tumorale et syringomyélitique; la ponction lombaire, la myélographie lipiodolée feront en principe le diagnostic.

8°) *L'hématomyélie*, lorsqu'elle est consécutive à un traumatisme direct ayant porté sur le rachis, sera assez facilement éliminée: les symptômes médullaires apparaissent rapidement, parfois à la manière d'un ictus; douleurs violentes, paralysie et anesthésie étendue, complétée par une paraplégie remontant plus ou moins haut. Même lorsque la symptomatologie brutale s'estompe, l'anamnèse, la paraplégie et le syndrome sensitif à type de dissociation syringomyélique feront le diagnostic.

Mais il est des cas « *d'hématomyélie indirecte* » par traumatisme ayant porté à distance de la moelle (commotion médullaire consécutive à une chute sur le siège, éclatement d'obus à proximité, maladie des plongeurs...). Les lésions sont alors diffuses dans un premier temps (sidération médullaire) et après un certain laps de temps s'organisent: il peut y avoir récupération sensitivo-motrice partielle. La persistance de troubles dans certaines régions peut en imposer pour une S. L. A. mais la distribution radiculaire avec anesthésie, la constatation d'une dissociation de type syringomyélique permettent alors de rapporter à des hémorragies intra-médullaires une partie du syndrome.

9°) Nous ne saurions passer sous silence certaines *formes de sclérose en plaque* pour lesquelles on a pu incriminer le traumatisme ou le surmenage physique comme cause déclenchante ou aggravante. Mais il est rare de trouver une forme amyotrophique (LEJAUNE et PAULY) qui puisse simuler d'assez près une S. L. A. S'il existe une paraplégie et une atrophie, le tremblement dit intentionnel devrait mettre sur la voie. D'autre part, l'existence de troubles sensitifs et surtout l'abolition des réflexes abdominaux, crémastériens associés à des troubles vestibulaires et oculaires, génito-urinaires ou trophiques feront faire le diagnostic: la constatation de l'un de ces signes ferait éliminer une S.L.A. et en cas de doute la réaction du benjoin colloïdal confirmerait le diagnostic. Cependant, il nous faut citer le cas rapporté par Madame WAINFELD-SZTUCKI dans sa thèse de 1955 où

elle rapporte un cas de S.L.A. présentant au début de son évolution un tableau atypique qui se confondait avec celui de sclérose en plaque chez lequel on relevait en outre un traumatisme crânien important dans les antécédents. Divers diagnostics avaient été posés en particulier celui d'hématome sous-dural puis de sclérose multiloculaire puis de sclérose en plaque et d'encéphalopathie post-traumatique ce n'est que vers la fin de l'évolution (8 ans après le traumatisme et le début des troubles qui étaient apparus eux-mêmes un mois après le traumatisme) que fut porté le diagnostic de S.L.A. confirmé par autopsie.

10°) *Quant à la poliomyélite antérieure chronique*, il ne semble pas que le traumatisme ait été invoqué souvent, mais surtout le surmenage. Certains auteurs admettent l'étiologie traumatique mais ne la considèrent pas comme facteur étiologique principal. Dans sa forme classique, si l'on relève des signes qui pourraient faire suspecter une S.L.A., à son début, certaines différences apparaissent : début souvent unilatéral avec phénomènes subjectifs (élancement, engourdissement, diminution de la force) l'amyotrophie si elle débute au niveau de l'éminence thénar, donnant l'aspect de main de singe, se poursuit par l'éminence hypothénar, donnant une main en griffe, elle se continuera et nous montrera une main dite main de squelette ; puis elle gagnera les muscles de l'avant-bras, puis la racine du membre et enfin la nuque ; à chaque phase de cette évolution, nous noterons la présence de fasciculations musculaires. L'examen neurologique devrait trancher le problème car nous trouvons dans la P.A.C. une absence d'atteinte pyramidale, une diminution des réflexes, la présence de troubles trophiques et vaso-moteurs fréquents mais surtout l'évolution devrait trancher le problème : rapide dans la S.L.A., elle est longue dans la P.A.C. Nous rappellerons cependant que nous pouvons trouver des signes pyramidaux discrets dans la poliomyélite antérieure chronique (FOIX et CHAVANY, LAWYER et NETSKY, ALAJOUANINE, THUREL et BOULAY, ALAJOUANINE et NICK). D'autre part, l'évolution de certaines formes de S.L.A. peut être (exceptionnellement) longue. Ce n'est parfois que l'autopsie qui écarte le diagnostic (ERICHSEN 1866 (1), AST-WAZATUROW 1911 (1)).

II. — LA VRAIE S. L. A. D'ORIGINE TRAUMATIQUE

On relève dans la littérature quelques observations, où à la suite d'un traumatisme est apparue une S.L.A. dont les caractères cliniques et l'évolution étaient exactement superposables à ceux de la S.L.A. idiopathique. Ces cas relèvent peut-être de pathogénies différentes mais du point de vue clinique le tableau est celui de la maladie de CHARCOT.

Nous rappellerons brièvement la sémiologie de cette affection : La maladie de CHARCOT, dans sa forme classique, débute entre 45 et 55 ans, apparaît comme caractérisée essentiellement par l'association variable mais constante de trois éléments essentiels :

- paralysie amyotrophique myélopathique
- syndrome pyramidal
- syndrome bulbaire

D'une manière théorique, nous pourrions dire que c'est l'association des lésions du neurone périphérique appelé parfois premier neurone moteur (amyotrophie et fibrillation) et du neurone central ou deuxième neurone moteur (spasticité, hypereffectivité, signe de Babinski, syndrome bulbaire). Cette maladie sera caractérisée de plus par son évolution en général rapide et fatale, par atteinte bulbaire et paralysie labio-glosso-pharyngée.

(1) Cités par JELIFFE.

1) — SYNDROME AMYOTROPHIQUE

a) Atrophie

Il s'agit avant tout d'une atrophie musculaire de type myélopathique, début par les extrémités, contractions et fibrillations diffuses, évolution progressivement ascendante. Cette atrophie débute à l'extrémité distale du membre supérieur (les petits mouvements du pouce — court-abducteur — et des doigts sont atteints — le pouce est entraîné en arrière par son long extenseur — puis atrophie de l'éminence thénar réalisant la main de singe : les espaces interosseux se creusent : il y a prédominance des extenseurs des doigts, ce qui entraîne une extension de la première phalange et une flexion des deux dernières. L'éminence hypo-thénar se creuse à son tour. L'atrophie gagne l'avant-bras en commençant par les fléchisseurs, la main se met en extension. Le bras est atteint ensuite en commençant par le biceps, puis le triceps ; enfin, les muscles de la racine du membre seront touchés (deltoïde sus et sous épineux). L'évolution de cette amyotrophie est lentement progressive et s'accompagne d'une diminution de la force musculaire, le membre devient pratiquement impotent. Les muscles du tronc s'atrophient lentement : pectoraux, grands dorsaux, rhomboïdes inter-costaux).

Dans la grande majorité des cas, l'atrophie se bilatéralise à un moment quelconque de son évolution.

b) Fasciculations

Elles constituent un signe très précoce de la maladie : il s'agit d'une contraction des fibres musculaires déterminant sous la peau des ondulations mais elles sont insuffisantes pour mouvoir un segment de membre. Elles sont fibrillaires, n'atteignent qu'un très petit nombre de fibrilles (2 à 3 unités motrices). Elles sont arythmiques. Perçues par le malade, elles ne sont que gênantes, persistent pendant le sommeil ; parfois très abondantes. On peut les déclencher par excitation mécanique ou électrique, par refroidissement. Ces fasciculations ne sont toutefois pas pathognomoniques et peuvent s'observer dans toutes les amyotrophies myélopathiques mais de manière inconstante ; de même dans les affections qui touchent le diencéphale (chorée fibrillaire de Morvan).

L'examen électrique ne révèle pas de signes particuliers à la maladie : les réactions sont communes avec les autres atrophies neurogènes ; cependant, dans la S. L. A., l'électromyographe montre qu'il n'y a pas de parallélisme étroit entre l'importance de l'amyotrophie et l'activité électrique.

2) — SYNDROME PYRAMIDAL IRRITATIF

L'exagération des réflexes ostéo-tendineux et osseux en est le premier symptôme. Ces réflexes sont vifs, polycinétiques. Tous les réflexes ostéo-tendineux peuvent être atteints. Si les contractions musculaires réflexes sont pathologiquement vives, la lésion pyramidale peut être affirmée au contraire de ce qui existe dans les atrophies neurogènes pures. Dans la forme commune, le syndrome pyramidal reste peu important pendant une longue partie de l'évolution. Ces réflexes peuvent être asymétriques et leur plus grande vivacité du côté amyotrophique est significative, mais on peut parfois trouver une abolition ou une diminution de ces réflexes. Au début, l'hypertonie pyramidale n'est pas constante surtout au niveau des membres supérieurs, elle le sera davantage aux membres inférieurs et déterminera une démarche spastique ainsi que celle trouvée dans les paraplégies spasmodiques.

Le clonus du pied et de la rotule sont assez fréquents alors que peut manquer la cutané plantaire en extension (Babinski positif) ; il peut se faire en flexion ou être indifférent.

Les troubles sphinctériens sont très discrets.

Les cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux mais peuvent être diminués ou abolis.

3) — SYNDROME BULBAIRE

Le syndrome bulbaire existe dans certains cas comme symptôme de début ; cependant, ce fait est assez rare et il marque le plus souvent l'évolution ascendante du processus morbide. Quoiqu'il en soit, la paralysie labio-glosso-pharyngée est d'une telle importance qu'elle doit être recherchée systématiquement lorsque l'on soupçonne le diagnostic de maladie de CHARCOT.

Cette paralysie atteint les nerfs bulbaires de manière à peu près symétrique : la langue est souvent atteinte en premier, le voile du palais, le larynx, le pharynx, les muscles péri-buccaux sont touchés, alors que sont respectés le facial supérieur les muscles masticateurs.

Cette paralysie s'annonce par l'exagération du réflexe massétéрин, par des contractions fibrillaires de la langue : le malade éprouve de la gêne à la mouvoir et à mouvoir les lèvres ; le voile du palais est parésié, tombant et peu mobile. L'orbiculaire des lèvres, les muscles du menton sont pris à leur tour, ainsi que les muscles masticateurs. La parole est modifiée ; c'est la dysarthrie bulbaire caractérisée par l'impossibilité de prononcer des consonnes, nasonnements ; mastication et déglutition sont profondément troublées : le malade s'engoue, reflux alimentaire par les fosses nasales, syalorrhée. Il peut apparaître des troubles liés à une atteinte du pneumogastrique : dyspnée, tachycardie, arythmie, syncope, parfois des troubles bénins : dilatation ou hypotonie de l'œsophage.

4) — TROUBLES INCONSTANTS

— Troubles de la sensibilité.

A côté des crampes qui appartiennent en propre au syndrome musculaire et sont presque constantes, on observe souvent des fourmillements, des engourdissements, des douleurs, sous forme d'élançements, de brûlures qui peuvent siéger dans les muscles, articulations. Il est très rare de trouver des troubles de la sensibilité objective, les lésions de la maladie de CHARCOT pouvant franchir les limites du domaine moteur.

Les troubles vaso-moteurs et sécrétoires sont très rares ; ils consistent en sensation de froid, de brûlure des extrémités, gonflement des doigts, alternative de vaso-constriction et vaso-dilatation. Parfois, on peut trouver une augmentation des sécrétions sudorales et salivaires, sébacées ; parfois des arthropathies.

— Troubles psychiques.

Le rire et le pleurer alternés sont rares et prennent le caractère spasmodique des pseudo-bulbaires. Quant aux troubles mentaux, ils sont rares : petite modification de l'affectivité, changement de caractère, puérilisme, tendance à l'insouciance. Exceptionnellement, un état démentiel terminal. Ces troubles sont dus à des lésions corticales frontales qui seraient fréquentes au cours de la S. L. A.

— Les troubles moteurs extra-pyramidaux sont exceptionnels.

L'ÉVOLUTION

L'évolution de cette affection se fait classiquement en 18 à 30 mois. Les manifestations terminales traduisent une atteinte bulbaire avec paralysie labio-glosso-pharyngée et troubles respiratoires qui entraînent la mort du patient.

Parmi les six observations que nous avons rapportées, quatre d'entre elles paraissent constituer d'authentiques S. L. A. post-traumatiques.

— Notre observation n° 1 concernant un homme de 51 ans chez lequel l'affection neurologique a débuté par une paralysie du membre supérieur droit suivie quelques mois plus tard d'une paralysie labio-glosso-pharyngée ; le décès survint 16 mois plus tard.

— Notre observation n° 2 est celle d'un homme de 69 ans, dont l'amyotrophie débuta au membre supérieur droit accompagnée de fibrillation; le syndrome paralytique fut rapidement extensif et le décès survint 15 mois après l'accident dans un syndrome respiratoire aigu.

— Dans notre observation n° 4, les premiers troubles de la marche chez cet homme de 63 ans sont apparus quelques mois après l'accident. Rapidement s'est constitué un tableau de S. L. A. typique.

— Notre observation n° 5 concerne un homme de 55 ans qui subit un traumatisme grave en 1953; dans les mois qui ont suivi, le tableau de la S. L. A. s'est progressivement constitué; le décès est survenu 2 ans plus tard dans un syndrome respiratoire aigu.

III. — LES PSEUDO-S. L. A.

Nous décrivons sous ce terme des syndromes neurologiques qui évoquent la S. L. A. mais chez lesquels on retrouve une lésion mécanique précise. C'est ainsi que dans les suites d'un traumatisme cervical, deux types de lésions se rencontrent avec une certaine fréquence: les lésions disco-vertébrales et l'arachnoïdite compressive.

1) — Les lésions disco-vertébrales

Nous distinguerons d'abord les sub-luxations cervicales dont une observation publiée en 1959 par SUTTER J., DESCUNS P., COUDRAY J.-P., et PHELLINE C., nous donne un exemple où le diagnostic de S. L. A. aurait pu être porté: en effet, une partie de la symptomatologie faisait évoquer ces diagnostics: le malade se présentant avec une amyotrophie prédominante aux mains, touchant également les membres supérieurs qui étaient inertes, l'abduction était impossible, le coude demi-fléchi, les mains en griffes. Il présentait en outre des troubles pyramidaux bilatéraux: hypertonie, hyperréflexivité tendineuse, trépidation, signe de Hoffmann et Starling bilatéraux, cutané plantaire en extension à gauche, indifférent à droite; fibrillations diffuses sur le corps et la langue. Il n'y avait pas de troubles sensitifs objectifs, mais l'interrogatoire et l'anamnèse faisaient douter du diagnostic; le malade avait reçu des coups sur l'occiput et la région cervicale un an avant l'examen précité, ce traumatisme ayant précédé le début de l'affection de deux mois. Le malade aurait ressenti de violentes douleurs cervicales irradiées aux membres supérieurs, puis est apparu un œdème des M.S., puis l'amyotrophie et enfin la quadriplégie. Les examens radiologiques, tomographiques et lipiodolés posèrent le diagnostic: sub-luxation de C.3 sur C.4, arrêt du lipiodol sur l'arête de C.4 (compression médullaire sur l'arête corporéale). La régression du syndrome après intervention libératrice prouve qu'il n'y avait pas coïncidence entre deux processus morbides. Si les faits de ce genre sont rares (1), ils méritent cependant d'être signalés et des fractures parcellaires (ignorées ou connues) de la région cervicale peuvent entraîner de tels tableaux, soit par cal vicieux, soit en favorisant l'apparition d'une arthrose cervicale. Même sans lésion osseuse, le traumatisme crée des lésions cartilagineuses qui peuvent aboutir au bout d'un certain temps à la formation d'une arthrose, en particulier les micro-traumatismes répétés seraient incriminés.

Du point de vue clinique, les atrophies spinales segmentaires par discarthrose post-traumatique se présentent classiquement sous forme:

— d'un syndrome lésionnel

Douleur radiculaire, rachialgie, troubles sensitifs (névralgies cervico-brachiales) troubles sensitifs objectifs à type d'hypoesthésie. Amyotrophie type ARAN-DUCHENNE, modification des réflexes ostéo-tendineux qui sont abolis ou inversion d'un réflexe, parfois exaltation de tous les réflexes. Il faut noter également la présence de fibrillations.

— syndrome sous-lésionnel

(1) KLIENBERGER, 1913 - luxation de C. 6.

Il existe des troubles moteurs (hypertonie) qui peuvent aller jusqu'à la paraplégie hyperspastique. Il existe également des troubles sensitifs (hypo-esthésie) sans limites nettes, des paresthésies, parfois une atteinte des cordons postérieurs entraîne des troubles de la sensibilité profonde, plus rares sont les troubles sphinctériens.

— syndrome sus-lésionnel

Il existe des céphalées, des vertiges, des troubles oculaires, une atteinte bulbo-protubérancielle, cérébello-vestibulaire.

Ce n'est théoriquement qu'à un examen superficiel que l'amyotrophie, les fibrillations, les troubles pyramidaux peuvent en imposer pour une S. L. A.; il est très rare qu'une discopathie n'entraîne ni douleurs ni troubles sensitifs objectifs, mais comme des troubles de la sensibilité ont été décrits dans la S. L. A., il est possible que le problème ne soit résolu que par des examens complémentaires (radiographies, tomographies).

Il nous faut envisager les hernies des disques cervicaux. Celles-ci ont une étiologie traumatique, surviennent à l'âge moyen de la vie, la discarthrose (5^{me} et 6^{me} espaces cervicaux) paraît jouer un rôle prédisposant. Elle peut donner un syndrome radiculaire: hernie latérale, soit un syndrome médullaire: hernie médiane ou juxtamédiane.

Le syndrome médullaire est le moins fréquent; il s'agit le plus souvent d'une protusion postérieure totale ou partielle du disque plutôt qu'une hernie vraie. La moelle et les vaisseaux subissent des tiraillements répétés par les mouvements de la colonne cervicale et les lésions sont aggravées par une arachnoïdite constante. Du point de vue clinique, la constitution de l'affection est lente et insidieuse; elle est souvent précédée par une période où prédominent les algies cervico-brachiales ou les troubles sensitifs localisés à un membre supérieur (intérêt pour le diagnostic). Progressivement, apparaissent une incapacité motrice des membres inférieurs et des troubles radiculaires des membres supérieurs dominés par l'amyotrophie et la contracture. Les signes pyramidaux représenteront plus une rigidité qu'une paralysie. Les troubles de la sensibilité profonde sont à peu près constants. Par contre, on note une discrétion ou une absence totale de troubles sensitifs superficiels cordonnaux et une relative prédominance des troubles thermo-analgésiques. Dans le liquide céphalo-rachidien existe toujours une hyperalbuminose et souvent une dissociation albumino-cytologique franche. La manœuvre de QUECKENSTEDT est négative, le lipiodol montre rarement un arrêt total, mais une traînée traduisant l'arachnoïdite.

Un tel mécanisme de compression d'origine disco-vertébrale a pu être discuté dans un certain nombre d'observations. On le retrouve en particulier dans notre observation n° 6 où le malade avait présenté un grave traumatisme rachidien avec tassement d'une vertèbre. Il s'agit ici d'une vertèbre dorsale, ce qui est moins classique que lorsque le processus pathologique porte sur une vertèbre cervicale. (1)

2) — L'arachnoïdite post-traumatique

On sait qu'elles peuvent réaliser des tableaux très proches de celui de la S. L. A. Ces arachnoïdites se comportent dans de tels cas, comme une tumeur cervicale capable — le cas de GARCIN et PETIT-DUTAILLIS (1933) en témoigne — d'évoluer sous les traits d'une S. L. A., en reproduisant même les signes bulbaires. Rappelons également les cas de STORRING et TROTSDORF où ils décrivent cette « arachnoïdite adhésive » (1939) séquelle d'une méningite spinale circonscrite par blessure de guerre directe, et ceux plus récents de PUECH, GROSSIORD, BRUN, DENIS (1947), vérifiés opératoirement, de même celui de KISSEL (1948) avec paralysie labio-glosso-pharyngée. Tous les auteurs ont insisté sur le polymorphisme des arachnoïdites spinales (l'arachnoïdite post-traumatique est volontiers segmentaire en virole). Dans l'ensemble, le tableau clinique réalise celui d'une compression médullaire plus ou moins typique par la distribution des symp-

(1) WAGGONER, 1941 - fracture C. 2, C. 3 et D. 8.

tômes, leur dissociation, leur variabilité ou leur lenteur évolutive. Les premiers symptômes sont essentiellement sensitifs: élancement douloureux, sensation de brûlure, de siège assez étendu, mais variable, déclenchés par la toux, les efforts, les mouvements. Dans le même territoire radiculaire, peuvent survenir des crampes, parfois des fibrillations et des troubles sympathiques et trophiques. Il est plus rare que le début soit marqué par des troubles moteurs des membres inférieurs. Puis les troubles se complètent: schématiquement, on distingue des formes radiculaires, sensitives, radiculo-médullaires, radiculo-cordonnale-postérieures. Toutefois, dans l'arachnoïdite cervicale qui seule nous intéresse ici, la physiologie est un peu particulière: elle entraîne un syndrome pyramidal uni ou bilatéral plus net que dans les autres formes. D'autre part, l'étendue même des troubles neurologiques et leur complexité peuvent réaliser des tableaux simulant la sclérose en plaque, la sclérose latérale amyotrophique. Quant à l'évolution, ou bien une indication chirurgicale est portée lorsque la compression paraît nettement limitée et sans allure extensive et le résultat souvent bénéfique quoique cette amélioration ait pu n'être que transitoire, la récurrence se produisant après des mois ou des années de rémission, ou bien ces arachnoïdites à allure extensive sont justiciables d'un traitement médical, leur évolution peut être longue et se présenter sous des tableaux très variables avec accentuation des troubles sensitifs et des troubles moteurs (paraplégie) la fin survenant bien souvent par affection intercurrente chez un malade grabataire.

C'est ici qu'il nous faut citer notre observation n° 3: P. Albert. En effet, si au début le diagnostic d'arachnoïdite est porté assez aisément, confirmé par des examens supplémentaires (ponction lombaire, ponction sous-occipitale, myélographie lipiodolée), nous voyons lors de l'évolution le tableau clinique simuler une S.L.A. qui est presque typique lors des derniers examens malgré les douleurs et la lenteur évolutive.

IV. — CARACTÉRISTIQUES DES S.L.A. ET DES SYNDROMES DE S.L.A. D'ORIGINE TRAUMATIQUE.

En l'absence de données précises sur la pathogénie de la S.L.A., le clinicien et, à plus forte raison le médecin légiste, doit s'en tenir aux seules données cliniques et para-cliniques.

Il nous faut donc reprendre dans un même groupe les vraies S.L.A. et le syndrome de S.L.A. survenu dans les suites d'un traumatisme pour tenter de dégager quelques caractères de cette étiologie traumatique.

Classiquement, depuis la thèse de POISSONNIER, inspirée par BONDUELLE, trois ordres de phénomènes viennent souvent nuancer le tableau de la S.L.A. lorsqu'elle est d'origine traumatique; c'est une accentuation de la note pyramidale, une dissociation paradoxale des signes bulbaires, une importance des troubles trophiques. D'autres auteurs ont insisté également sur des particularités évolutives et sur le mode de début.

1) — Le syndrome pyramidal

Il semble que dans la S.L.A. traumatique une hypertonie pyramidale soit nette et précoce alors que dans les formes communes, ce syndrome soit discret pendant une longue partie de l'évolution. Cela ressort de nombreuses observations consultées.

OPPENHEIM (1892)

Marin de 55 ans. Traumatisé par de violents efforts d'avirons qu'il a déployé pour fuir un incendie — avec la surcharge émotionnelle que comporte cette aventure — L'auteur note l'importance de la spasticité, ainsi que l'allure évolutive aiguë, brûlant les étapes après un nouvel et violent effort. Mort quatorze mois après le premier traumatisme.

PROBST (1898)

Dans son 6^{me} cas. Femme de 40 ans. Fracture du radius, suivie d'un surmenage professionnel (est exposée à de violentes variations de la température ambiante). Retrouve le même début pseudo-bulbaire et la même note spastique.

MENDEL (1908)

Femme de 44 ans. Fait une chute sévère en décembre, une deuxième en juillet; en septembre: troubles du langage et faiblesse des jambes; en janvier suivant, quatre mois après le début, démarche très spastique.

LADAME (1909)

Homme de 48 ans. Début pseudo-polynévritique au membre inférieur droit quatre mois après une chute en arrière heurtant le côté droit; malgré ce début, contracture spasmodique généralisée un an plus tard.

ANGLADA (1911)

Femme de 41 ans. Spasticité importante.

GELMA et STROEHLIN (1911)

Homme de 59 ans. Spasticité importante.

BERNHEIM (1912)

Femme de 45 ans. Spasticité importante.

KLIENEBERGER (1913)

Homme de 46 ans. Spasticité importante.

NERANCY (1927)

Homme de 36 ans. Spasticité importante.

MINKOWSKI (1930)

Homme de 40 ans. Début pseudo-bulbaire quatre semaines après un violent effort dans l'eau froide pendant 3 heures. Cutané plantaire en flexion, puis Babinski.

ROGER J. (1931)

Clonus et Babinski bilatéral.

LECHELLE (1944)

Cheminot de 43 ans. Début 6 mois après un traumatisme crânien. Spasticité franche à la date de l'examen trois ans après le début.

STAEMMELER (1953)

Homme de 56 ans. Spasticité franche, bien que la vérification ne dut guère montrer d'atteinte histologique des faisceaux pyramidaux.

Signalons dans ce chapitre l'observation n° 4, Monsieur Bo. E., où la maladie débuta par des troubles de la marche avec Babinski à gauche; le syndrome pyramidal s'est accentué par la suite prédominant toujours à gauche.

2) — Dissociation du syndrome bulbaire

On rencontre cette 2^{me} particularité dans certaines S. L. A. post-traumatiques: soit une atypie évolutive, soit une anomalie de distribution sémiologique. Ainsi que cela a été souligné par MEYER A., il nous semble que de telles nuances inhabituelles, loin de faire naître le moindre doute clinique, viennent étayer encore l'hypothèse traumatique. On sait combien sont rares les paralysies des muscles extrinsèques de l'œil, pourtant un ptosis droit avec atteinte des muscles de la face constitue la première localisation de la S. L. A. rapportée par CASO (1933). Moins remarquable, en cours d'évolution, il faut en rapprocher le ptosis bilatéral avec fibrillations de l'orbiculaire des paupières, signalé par PROBST (1898, cas 6). Un ptosis gauche relativement précoce se voit dans le cas de MEYER A. (1948). Dans l'observation rapportée par POISSONNIER, où l'atteinte bulbaire est inégalement répartie, la langue conservant une excellente trophicité, une bonne mobilité jusqu'à un stade très avancé; de même GELMA et STROEHLIN (1911 - Intégrité de la musculature linguale).

PROBST (3^{me} cas, 1898)

Femme de 46 ans. Chez qui des troubles de la parole ont inauguré la maladie, quelque temps après une chute. Signale une intense contracture, un masséterin très vif.

LAUNAY Cl. (cas 33, 1931)

Femme de 49 ans. Début quelque temps après une chute d'escabeau par une symptomatologie pseudo-bulbaire qui égare le diagnostic pendant près de 2 ans.

Signalons dans notre observation n° 1 une dysarthrie précoce (3 mois après l'accident avec atteinte du facial inférieur 8 mois après; notre observation n° 2 où l'on n'a pas trouvé de paralysie labio-glosso-pharyngée (pas de troubles de la déglutition) et où le décès est survenu par troubles respiratoires importants; notre observation n° 5 où une gêne à l'élocution apparaît 2 mois après le traumatisme, une atrophie de la moitié droite de la langue.

3) — Troubles trophiques

La 3^{me} note particulière des S. L. A. post-traumatiques est fournie par les troubles trophiques: des publications récentes ont certes mis l'accent sur l'éventualité de troubles trophiques (troubles vaso-moteurs, œdème, arthropathies), mais il restent assez exceptionnels. BONDUELLE et BOUYGUES, sur leur série de 27 cas, ont vu deux fois apparaître une périarthrite scapulo-humérale en cours d'évolution.

CRAMER (1892)

Femme de 46 ans. Un mois après une immersion prolongée dans l'eau froide, douleur et œdème des jambes inaugurent une S. L. A. qui durera 13 mois.

BROUWER (1910)

Très importante cyanose et gonflement du pied gauche, qui a été le segment traumatisé.

MEYER (1948)

Dermographisme et hypersudation de la région axillaire gauche (la chute avait porté sur le membre inférieur gauche).

GUILLAIN, ALAJOUANINE et THEVENARD (1926)

Présentent l'observation la plus riche de la littérature en ce qui concerne les troubles trophiques: vaso-dilatation dans le territoire du M.S.G. victime du traumatisme: les téguments de la main sont chauds, l'indice oscillométrique élevé; il se développe une arthropathie du poignet et du coude avec ostéoporose radiologique. « On peut, nous semble-t-il, rapprocher l'augmentation de volume des articulations... » « de notre malade, de certains faits semblables constatés dans la syringomyélie. Il apparaît probable que de tels troubles ostéo-articulaires dépendent de lésions de la corne latérale et des origines médullaires du sympathique ».

H. ROGER note un Claude Bernard HORNER droit en cours d'évolution (c'est la main droite qui a subi les deux traumatismes).

Nous remarquerons dans nos observations n° 2 une arthrose dégénérative de l'épaule droite — épaule traumatisée — 1 mois après l'accident; Obs. n° 4 œdème discret au niveau des pieds (l'accident avait porté sur la cheville droite); Obs. n° 6 importants troubles trophiques et inflammatoires du membre inférieur (pied gauche) l'accident avait porté sur la région dorso-lombaire.

4) — Mais en plus de ces trois particularités des S.L.A. post-traumatiques la lecture des observations nous montre des signes inconstants dans le tableau classique. Ils tirent leur intérêt de leur rareté et ne semblent pas en rapport avec l'étiologie traumatique.

— des signes extra pyramidaux dans le cas 33 de C. LAUNAY et dans celui de A. MEYER.

— des troubles sensitifs subjectifs ne sont pas rares : douleurs (OPPENHEIM, CRAMER) ainsi que dans nos observations : n° 1, douleurs précoces mais qui disparaissent rapidement ; obs. n° 4, hypoesthésie au niveau des orteils, crampes au niveau des mollets (entorse tibio-tarsienne) de même dans le cas de GIESE (1904) paresthésie des mains, ANGLADA (1911) douleurs avec hyperesthésie, JELIFFE (1935) crampes nocturnes du membre inférieur gauche.

— des troubles de la sensibilité objective sont très rares.

Perte du sens vibratoire dans le cas de CASSO (1933).

5) — D'autres anomalies doivent également être relevées à la lecture des observations de la littérature.

a) Age de début :

Il semble beaucoup plus variable que pour la S. L. A. idiopathique. C'est ainsi que l'on a pu retenir le diagnostic chez des sujets de moins de 40 ans, mais surtout chez des travailleurs ayant dépassé la soixantaine.

b) Sexe :

Classiquement, la maladie de CHARCOT atteint avec une même fréquence les deux sexes. Les cas d'origine traumatique prédominent très largement chez le sexe masculin (1). Ce fait s'explique facilement par une plus grande fréquence des traumatismes chez l'homme ainsi que du travail manuel chez celui-ci. Il nous faut néanmoins insister sur la nature de l'activité professionnelle, la plupart des observations concernent des travailleurs de force, dépensant de façon régulière une énergie importante. Cette notion fut bien soulignée par BOURRAT Louis qui insiste sur ce facteur de surmenage musculaire chronique. Ce fait ne semble d'ailleurs pas propre à l'étiologie traumatique puisque les auteurs russes, sur 50 observations de S. L. A. relèvent, quelle qu'en soit l'étiologie, 41 cas chez des travailleurs de force (soit 82 %).

c) La durée d'évolution :

Dans leur article de l'Encyclopédie médico-chirurgicale, BONDUELLE et BOUYGUES précisent « faire le diagnostic de la S. L. A., c'est porter un pronostic toujours fatal de une à quelques années... Le délai de 2 ans d'évolution est une notion classique ».

Néanmoins, on sait aujourd'hui que des malades présentant une S. L. A. authentique ont eu une évolution prolongée ; des délais de 3 à 4 ans, rarement au-delà, ont été signalés à de multiples reprises. Les S. L. A. d'origine traumatique semblent parfois prédisposées à cette lenteur d'évolution. En effet, à côté des cas où l'évolution très rapide se fait vers la mort en 12 à 16 mois plusieurs auteurs présentent des observations où l'évolution s'est prolongée pendant plusieurs années.

Parmi nos 6 observations, 2 malades ont eu cette évolution prolongée :

— le blessé de l'observation n° III fut victime d'un accident en février 1959, depuis lors, est apparu un syndrome de S. L. A. par arachnoidite cervicale dont l'évolution est très lente mais se fait vers une aggravation progressive. Ce malade revu à de nombreuses reprises par des experts différents a vu son taux d'I.P.P. majoré à chaque fois. Actuellement, plus de 4 ans après l'accident initial, il présente des troubles importants de la marche ainsi qu'un déficit moteur des membres supérieurs. Le syndrome pyramidal se complète d'un examen à l'autre. Actuellement, le taux d'I.P.P. vient d'être porté à 75 %.

— l'observation n° VI (qui nous fut aimablement confiée par le Docteur BOULLIAT) concerne un malade dont l'évolution a commencé en novembre 1955. L'aggravation s'est faite progressivement comme en témoignent les divers examens successifs. Finalement, ce malade est décédé en janvier 1963, soit presque 8 ans après l'accident initial. Ce processus évolutif particulier nous paraît être l'élément essentiel pour discriminer les vraies S. L. A. et les syndromes de S. L. A.

La maladie de CHARCOT, qu'elle soit d'origine traumatique ou non, semble

(1) POISSONNIER M. : 84 % d'hommes (sur 69 cas).

évoluer toujours de façon rapide. C'est dans les cas où une cause mécanique existe (compression par lésions disco-vertébrales ou arachnoïdite) que l'évolution sans être stoppée est néanmoins considérablement ralentie.

Cette notion capitale nous permet semble-t-il de parler de syndromes de S.L.A. d'origine traumatique même chez les malades à l'évolution prolongée.

Nous trouverons tout l'intérêt de cette question au chapitre médico-légal.

Afin d'essayer de conclure ce chapitre clinique, où nous avons vu que la S.L.A. peut prendre de nombreuses formes et que de nombreuses affections peuvent simuler une S.L.A. nous proposons deux attitudes qui semblent acceptées par la majorité des auteurs.

Ou bien considérer qu'il existe deux sortes de S.L.A. et avec SCHAEFFER à la forme « endogène primaire » ou essentielle de la S.L.A., opposer les formes exogènes ou symptomatiques (formes à étiologie traumatique, syphilitique, infectieuse, virale, familiale ou héréditaire, toxique, carencielle...).

Ou bien avec de nombreux auteurs (BONDUELLE et BOUYGUES) considérer qu'aucune des étiologies diverses, si chacune peut être mise en cause dans certains cas exceptionnels, ne peut être tenue pour facteur étiologique unique ou primordial. C'est ce qui conduit (en dehors des pseudos S.L.A.) à penser que la maladie de CHARCOT ne représenterait qu'un syndrome, une modalité de réponse du système nerveux à des agressions variables.

CHAPITRE IV

PATHOGÉNIE

Sans vouloir faire un chapitre pathogénique, il nous faut cependant en parler brièvement car, si la pathogénie traumatique de la S. L. A. est incertaine, notre intention est seulement d'en dessiner l'orientation et de proposer quelques théories.

Chaque auteur a développé au sujet du traumatisme, les conceptions théoriques qu'il adoptait de la maladie de CHARCOT elle-même.

Pour BROUWER, l'action du traumatisme a seulement déclenché le processus inflammatoire responsable de la maladie; pour KLIENEGER, elle a éveillé une prédisposition congénitale. Le cas de BING est un des rares où l'on puisse imaginer un mécanisme de névrite ascendante encore que cette névrite ascendante suppose une porte d'entrée aux microbes ou toxines: si les plaies ouvertes sont rares dans les observations publiées, les signes infectieux sont inexistantes au cours de l'intervalle libre.

D'autres ont songé à l'exaltation d'un processus abiotrophique (*) suivant la théorie de STRUMPEL. SODERBERGH et SJOVALL parlent de « surmenage fonctionnel » du système nerveux central, de vieillissement subit intéressant spécialement le système moteur. C'est ici qu'il nous faut répéter la remarque faite pour nos observations où dans presque toutes les S.L.A. (même dans les observations de S.L.A. non traumatiques) on retrouve un surmenage musculaire important (82 % des S.L.A. relevées par les auteurs russes CHERTSEL et KOVARISEK se produisent chez les travailleurs de force); la même remarque a été faite par le Docteur BOURRAT qui attachait une grande importance au surmenage physique.

GUILLAIN, ALAJOUANINE et THEVENARD pensent à l'exacerbation d'un virus neurotrope.

Beaucoup d'auteurs séparent les traumatismes périphériques et les traumatismes axiaux. Ceux-ci leur semblent devoir s'expliquer assez facilement par un mécanisme de type « commotionnel ». La commotion médullaire a, en effet, donné lieu à des études cliniques et anatomo-pathologiques.

Le syndrome clinique tel que le décrit LHERMITE (1) en ses différentes formes est très différent d'une S. L. A. en ce sens que l'évolution marche en sens contraire, la commotion semble étaler son jeu très tôt et régresser ensuite. Elle n'est pas réputée avoir la progression fatale d'une S. L. A. pour la bonne raison que ces lésions anatomo-pathologiques sont maxima au départ et ne peuvent qu'aller en se résorbant. Enfin, les lésions multiples: vasculaires avec hémorragie, cellulaires, foyer de nécrose, lésions des fibres à myéline, ne sont pas retrouvées, on l'a vu dans les S. L. A. traumatiques.

L'expérimentation (SCHMAUS H., 1890, STCHERBACK, 1907, sur le lapin, LHERMITE, 1917, sur le chien) et plus récemment T. P. STORTEBECKER (expérience d'ischémie artérielle de la moelle) a eu cependant l'intérêt de montrer la fragilité des grandes cellules radiculaires de la corne antérieure; ce sont les premières intéressées par les violents traumatismes de la moelle épinière, alors que celle-ci ne détermine aucune suffusion sanguine dans la substance grise ni dans la substance blanche. STORTEBECKER conclut: l'effet de la lésion des artères radiculaires et les modifications pathologiques de la moelle épinière qui en découlent causées par l'ischémie due au défaut de circulation artérielle semblent trop difficiles ou hardies pour avoir été admis dans la littérature comme facteur pathogénique des cas de S. L. A. traumatique.

(*) VOGT appelle « pathoclyse cette fragilité particulière du système nerveux moteur, doué de propriétés particulières » (VALOIRA).

(1) LHERMITTE J. « Les amyotrophies spinales consécutives aux traumatismes » (Gaz. des Hôp., juin 1930).

Il est maintenant classique d'admettre la b nignit  de certains traumatismes axiaux, la fr quence des traumatismes p riph riques susceptibles de provoquer une S. L. A. L' volution d crivant une sorte de progression par palier plus nette encore dans les cas ou plusieurs traumatismes sont successivement en cause nous a paru int ressante. Ces notions invitent   voir dans la S. L. A. traumatique un m canisme d'allure extenso-progressive ind pendant de la l sion initiale m dullaire ou p riph rique, se d veloppant   partir du membre traumatis  en relation  troite avec les douleurs et les troubles trophiques. Sa compr hension fait entrer en jeu les centres v g tatifs m dullaires, que ceux-ci soient impliqu s d'embl e ou qu'un r flexe irritatif d'abord p riph rique leur parvienne secondairement. Il est  vident que de nombreux travaux seront n cessaires sachant quelles difficult s sont  prouv es pour mettre en  vidence des alt rations aussi fines du syst me sympathique en particulier. GUILLAIN, ALAJOUANINE et THEVENARD supposaient d j  une atteinte des origines m dullaires du sympathique. ALPERS compare la S.L.A. traumatique aux ph nom nes vaso-moteurs produits par les micro-traumatismes professionnels. A. MEYER (1948)  tudie longuement la probabilit  d'une atteinte des centres vaso-moteurs plut t que d'une pr disposition rendant ceux-ci ultra-sensibles (DE MORSIER), il croit   une atteinte traumatique de ces centres (traumatismes axiaux) ou   leur irritation durable r flexe (traumatismes p riph riques). STAEMMLER fait allusion   des m canismes voisins parlant de la « my lose nucl aire traumatique ».

A notre avis, chaque processus pourrait agir soit simultan ment, soit successivement pour cr er une S.L.A. : terrain pr dispos  (abiotrophie qui peut  tre latente : travailleurs de force, surmen s physiques) sur lequel s'ajoute un m canisme r flexe extenso-progressif jouant sur les centres vaso-moteurs et entra nant une vaso-constriction durable, provoquant une anoxie des grandes cellules motrices les plus sensibles ce qui pourrait expliquer l' tiologie traumatique de la S.L.A.

CHAPITRE V

PROBLÈMES
MÉDICO-LEGAUX

Lorsque l'on voit apparaître dans les suites d'un traumatisme un syndrome neurologique pour lequel on a porté le diagnostic, soit de sclérose latérale amyotrophique, soit de syndrome voisin, il se pose la question de la réparation éventuelle de cette affection. Ce problème particulièrement délicat pour le médecin expert, nécessite en premier lieu une appréciation exacte des relations de causalité entre le traumatisme et les troubles ultérieurs. Un certain nombre de critères d'imputabilité sont nécessaires pour permettre d'admettre sur le plan médico-légal que l'affection neurologique est bien d'origine traumatique.

En outre, la réparation des troubles neurologiques ainsi constitués se fait selon des modalités différentes en fonction du cadre juridique où l'expert doit se placer.

Nous allons donc étudier d'une part les conditions d'imputabilité et d'autre part les modalités de réparation.

A) — CONDITIONS D'IMPUTABILITÉ

Etant donné l'imprécision de nos connaissances actuelles sur le rôle anatomique et pathogénique du traumatisme, il est indispensable que l'expert soit particulièrement prudent avant d'affirmer l'origine traumatique d'une S.L.A. ou d'un syndrome voisin. Là, plus encore que pour les maladies dont l'origine traumatique est indiscutable (épilepsie par exemple), il est indispensable que soient bien précisées les circonstances d'apparition de la maladie et les interrelations avec le traumatisme. Les différents critères d'imputabilité peuvent être appréciés de la façon suivante :

1) — Siège du traumatisme

Dans les nombreuses observations présentées dans la littérature, on est frappé par la variété très grande des traumatismes incriminés. L'étiologie traumatique fut retenue tant après des traumatismes centraux que périphériques.

Dans nos observations, nous relevons deux traumatismes ayant intéressé les membres supérieurs : le blessé numéro un avait subi une élotion des deux membres supérieurs, prédominant du côté droit. Le blessé numéro deux avait été victime d'une luxation de l'épaule droite.

Un autre malade (obs. n° 4) présentait un traumatisme périphérique avec contusion du genou et entorse de la cheville droite.

Les deux autres blessés furent victimes, l'un d'un traumatisme du crâne et du bassin (obs. n° 5), l'autre d'un tassement vertébral (obs. n° 6).

Enfin, le blessé de l'observation numéro trois était un polytraumatisé avec semble-t-il un traumatisme vertébral grave.

POISSONNIER, dans sa thèse, présente une revue générale de l'ensemble des traumatismes en cause, d'après les observations publiées jusqu'alors. Les traumatismes périphériques semblent les plus fréquents mais leurs mécanismes y sont très variés ; si les fractures sont courantes, on y rencontre aussi des luxations, entorses, et même les simples élotions. Certains cas ont pu être observés après traumatismes thermiques et barométriques, parfois après électrocution.

2) — La violence du traumatisme

On retrouve ici une notion très fréquente en pathologie traumatique : ce ne sont pas toujours les traumatismes les plus graves qui laissent subsister les séquelles les plus importantes. C'est ainsi que certaines observations relatent

une évolution proche de la S.L.A. dans les suites d'un traumatisme très discret. Dans certains cas, il s'agit même de traumatismes minimes mais répétés (ALPERS et FARMER rapportent l'observation d'un sujet de 63 ans qui après 9 mois de travail au marteau piqueur, présenta une S.L.A. débutant par une amyotrophie de la main droite). Enfin, certains auteurs ont voulu retenir la possibilité de S. L. A. survenant dans les suites d'un traumatisme psychologique.

Il est certain que le médecin expert ne doit retenir l'imputabilité dans de tels cas, qu'avec une grande circonspection.

3) — Absence de toute manifestation pathologique antérieure

L'intégrité fonctionnelle du blessé avant son accident doit être recherchée de façon systématique. Il s'agit là évidemment d'une enquête difficile, pour laquelle on ne possède souvent que les seules données de l'interrogatoire du malade. Il est permis de se demander à ce sujet, si certains traumatismes très discrets n'ont pas été la première manifestation de la maladie (maladresse, discrète parésie ayant été cause de ce traumatisme) plutôt que le facteur déclenchant.

4) — La localisation des premiers signes neurologiques

Elle revêt une importance capitale dans cette appréciation médico-légale. Lorsqu'il s'agit d'un traumatisme central, les troubles initiaux peuvent apparaître en des points variables; c'est ainsi, qu'après un traumatisme lombaire l'affection débute le plus souvent par une faiblesse des membres inférieurs, avec des troubles de la marche.

Par contre, dans les cas où le traumatisme a été périphérique, il est indispensable pour retenir l'origine traumatique que les premiers signes apparaissent dans la région traumatisée. Certaines observations de la littérature nous paraissent discutables de ce point de vue.

Dans nos trois observations de traumatisme périphérique :

— l'une concerne un individu ayant présenté une paralysie du membre supérieur droit après l'élongation de ce membre;

— l'autre a débuté par une luxation de l'épaule droite, suivie six mois plus tard d'une paralysie amyotrophique du membre supérieur droit;

— dans un troisième cas, il s'agissait d'une entorse de la cheville compliquée de troubles de la marche.

5) — Le délai d'apparition

Le temps de latence qui sépare le traumatisme d'une affection médicale a toujours présenté en médecine légale un critère d'imputabilité indispensable. Les premières manifestations neurologiques ne doivent pas apparaître trop tôt; il est bien évident que les troubles se manifestant dès les premiers jours de l'hospitalisation traduiraient une évolution antérieure de la S.L.A. Inversement, les délais ne doivent pas dépasser une certaine durée.

Surtout ce temps de latence ne doit pas être indemne de toute manifestation fonctionnelle. On doit pouvoir retrouver par l'interrogatoire un certain enchaînement clinique entre les suites du traumatisme et l'apparition des premières manifestations neurologiques. Dans la pratique, les délais habituellement observés, sont de l'ordre de 2 à 10 mois. Quelques auteurs ont retenu le caractère traumatique, malgré des délais de 15 et même 18 ans (REICHEL, SCHACHTER, DE-BENEDETTI, BALGAIRIES, CHRISTIAENS).

Nous pensons qu'il s'agit là d'une interprétation abusive des faits et que de tels intervalles libres, sans manifestations pathologiques apparentes ne doivent pas permettre de retenir l'origine traumatique de l'affection. Un délai de 18 mois à 2 ans nous paraît représenter un délai maximum au-delà duquel l'expert n'a plus le droit d'accepter l'imputabilité.

6) — Modalités évolutives

Nous avons dit que du point de vue clinique les S.L.A. d'origine traumatique ne présentaient, le plus souvent, aucun caractère particulier. Nous avons insisté, néanmoins, sur quelques allures évolutives qui seraient propres, semble-t-il, à l'étiologie traumatique : âge de début, lenteur de l'évolution ou sa grande rapidité, prédominance des phénomènes pyramidaux... Lorsqu'une S.L.A. revêt l'un de ces caractères, l'étiologie traumatique pourra, dans certains cas, être retenue avec plus de facilité.

B) — MODALITÉS DE LA RÉPARATION

L'étiologie traumatique de la S.L.A. une fois admise, la détermination du taux d'incapacité permanente va se heurter à de redoutables difficultés. Cette appréciation sera évidemment variable selon le cadre envisagé.

1) — Dans le cadre des accidents du travail

On sait que l'expert en matière de législation sociale ne doit pas tenir compte de l'existence d'un état antérieur pathologique ; en particulier, il ne doit pas apprécier les prédispositions morbides, ni faire intervenir les possibilités d'évolution spontanée de la maladie en l'absence de tout traumatisme. Autrement dit, l'origine traumatique une fois admise, c'est l'ensemble de la symptomatologie qui doit être réparée. Le taux d'I.P.P. doit donc réparer de façon totale la perte de capacité de gain, compte tenu de l'ensemble des séquelles au moment de l'expertise. Certains experts, désirant tenir compte d'une certaine prédisposition constitutionnelle à l'abiotrophie, ont pensé devoir accorder au blessé « un taux moyen ». En A.T., cette manière de faire nous paraît contraire à la jurisprudence habituellement admise par les commissions de première instance de la Sécurité Sociale pour d'autres affections d'origine traumatique.

La seule réparation possible dans les suites d'un A.T. doit donc concerner l'ensemble des séquelles neurologiques. Celles-ci se modifiant sans cesse dans le sens d'une aggravation il est évident que ces malades verront progressivement augmenter le taux d'I.P.P. qui leur était attribué.

C'est ainsi que dans notre observation numéro 3, l'assuré, victime d'un accident de trajet le 12-11-1959, fut consolidé le 12-11-1960, soit un an plus tard avec une I.P.P. de 35 %. Ce taux tenait compte des manifestations neurologiques avec faiblesse des membres inférieurs qui était apparue dans les premiers mois après le traumatisme, mais également du fait que le blessé avait pu reprendre une certaine activité professionnelle. Ultérieurement, les séquelles s'aggravant, le blessé dut interrompre son travail de nouveau, de manière définitive ; le taux d'I.P.P. fut porté à 50 % puis à 66 % ; enfin une révision récente a permis de constater une nouvelle accentuation des troubles de la marche et de fixer le nouveau taux à 75 %. On retrouve ici cette notion de grande lenteur d'évolution des pseudo S. L. A., dont chaque étape est marquée par une nouvelle majoration du taux d'incapacité, aboutissant finalement à une incapacité de 100 %.

2) — Dans le cadre du droit commun

Lorsque la S.L.A. est apparue dans les suites d'un accident de la circulation où intervient un tiers responsable, la détermination du taux d'I.P.P. est particulièrement délicate. L'expert doit en effet, dans ce cadre juridique, ne réparer que les séquelles d'origine traumatique. Il est évidemment impossible de déterminer de façon précise et certaine quelles étaient les chances d'apparition d'une telle affection en l'absence de traumatisme. Dans quelques cas, l'élément familial permettra d'affirmer qu'il existait des prédispositions héréditaires ; mais dans la plu-

part des observations, rien ne permet de dire quelle est l'importance de la prédisposition, le rôle du terrain. Le raisonnement typiquement médico-légal, préconisé par Monsieur MAZEL il y a plusieurs années à propos d'autres affections d'origines traumatiques, ne paraît pas applicable en ce domaine.

L'expert est donc amené, le plus souvent, à faire une appréciation forfaitaire. Nous pensons, pour notre part, tout en reconnaissant le caractère tout à fait arbitraire d'une telle méthode, que le « partage des responsabilités » pour moitié peut être habituellement retenu : on est ainsi amené à réparer la moitié du préjudice subi, admettant de façon schématique que le terrain constitutionnel et le traumatisme sont intervenus de façon égale dans l'évolution de la maladie neurologique.

Il est bien évident, par ailleurs, qu'on doit, dans ce cadre du droit commun, n'admettre qu'avec une grande réserve les modifications ultérieures du taux d'I. P. P. Le rôle propre du traumatisme une fois réparé, on doit admettre que l'aggravation ultérieure des troubles est due au génie propre de la maladie ; celle-ci évolue alors de façon autonome, les conséquences directes du traumatisme devant être considérées comme terminées.

Tout en ayant conscience du caractère relatif et discutable de ce raisonnement sur le plan clinique, nous pensons qu'il reste le seul valable en pratique d'expertise médico-légale.

3) — Dans le cadre des pensions militaires

Dans le « guide barème des invalidités accordées aux blessés victimes de guerre », la réparation de la S.L.A. prévoit l'évaluation suivante :

- Formes frustes ou très lentement progressives : 30 à 50 %.
- Formes médullaires spasmodiques : 40 à 60 %.
- Formes amyotrophiques rapidement progressives ou avec troubles bulbaires : 80 à 100 %.

Cette législation est donc très proche de la réparation des accidents de travail : elle tient compte de l'ensemble des manifestations cliniques sans apprécier le rôle éventuel d'une prédisposition constitutionnelle.

Au terme de ce chapitre médico-légal, on conçoit les difficultés très grandes rencontrées par l'expert dans la discussion de ces problèmes de neurologie post-traumatique. L'incertitude de l'étiologie et de la pathogénie pour ce type d'affection aura des retentissements sur l'expertise. Les méthodes d'appréciations que nous proposons, nous paraissent les seules applicables actuellement. Elles devront évidemment être révisées, à la faveur de connaissances anatomo-cliniques plus précises.

CONCLUSIONS

- 1 — Le diagnostic de Sclérose Latérale Amyotrophique d'origine traumatique fut retenu dans 6 observations personnelles rapportées dans cette thèse; une revue de la littérature a permis de retrouver un nombre important de S.L.A. ou de syndromes voisins dans lesquels l'étiologie traumatique a pu être discutée.
- 2 — En l'absence de connaissances précises sur l'étiopathogénie de la S.L.A., on est réduit à des hypothèses sur le rôle du traumatisme. Le problème demeure donc essentiellement clinique: si on élimine les autres manifestations neurologiques post-traumatiques, on peut retenir l'existence dans les suites d'un traumatisme, soit d'une vraie maladie de CHARCOT, soit de syndromes voisins que nous avons appelés: pseudo S.L.A. d'origine traumatique.
- 3 — L'évolution de ces manifestations survenues dans les suites d'un traumatisme ne revêt souvent aucune allure spéciale. On peut insister néanmoins sur quelques caractères particuliers: fréquence, âge de début, conditions de travail, aspect clinique et surtout modalités évolutives.
- 4 — Cette manière de voir est certainement trop schématique et parfois arbitraire. Elle offre néanmoins l'intérêt, en fonction de nos connaissances actuelles, de déterminer les critères médico-légaux d'imputabilité. Ceux-ci sont évidemment indispensables pour assurer une réparation convenable dans les divers cadres juridiques.

VU, le Doyen :
H. HERMANN

Le Président de la Thèse :
Prof L. ROCHE

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 8 Juin 1963

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université,
P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

- ALPERS B. et FARMER R.
Rôle des traumatismes répétés dus à un foret pneumatique, dans l'apparition d'une sclérose latérale amyotrophique.
Arch. Neurol. Psych., 1949, 62, N° 2, 178-182.
- AMABILI A.
Sulla sclerosi laterale amiotrofica.
Min. Med. Tor. 1959, 50 (15), 526-8.
- ANDRE M.
Un cas de S.L.A. du vieillard.
Bruxelles Médical, 1950, 30 (51).
- ANGELINI, VIRGILI
Trauma e sclerosi laterale amiotrofica.
Riv. Inf. Mal. Prof. 1955, 42 (4), 653-662.
- APILLAS J. et ROGER J.
Syndrome extenso-progressif à type de sclérose latérale amyotrophique après électro-cution.
Rev. Neurol., Fév. 1949, 81, N° 2, 152-154.
- ASK UPMARK E.
Precipitating factors in the pathogenesis of A.L.S.
Acta Med. Scand. 1961, 170, 717-23.
- ASK UPMARK E., MEURLING S.
On the presence of a deficiency factor in the Pathogenesis of A.L.S.
Acta Medica Scandinavica 1955, vol. CLII 3.
- BAILLEY (Pearce)
Accident and injury to the nervous system.
New-York, M. Rec., Décembre 1895.
- BARRAQUER-FERRE L., BARRAQUER-BORDAS L.
Contribution à la connaissance de l'étiologie de la S.L.A.
Acta Neurol. Psychiat. Belg. 1951, 51, 4.
- BARRE J.A.
Troubles nerveux reflexes extensoprogessifs d'origine traumatique.
Thèse (Imp. Montlois, Clermont-Ferrand, 1945, 92p).
- BARRE J.A.
Troubles nerveux réflexes extenso-progressifs. Essais clinique pathogénique, thérapeutique et Médico légal.
Congrès des médecins Aliénistes et Neurologistes de France et des pays de langue française, XLIV^e session, Genève et Lausanne 22, 27 VII 1946, Masson éd.
- BARRE et ISCH
Troubles extenso-progressifs post-traumatiques rappelant la S.L.A..
Rôle respectifs de deux traumatismes éloignés sur le même membre. Données E M C.
Rev. Neurol. 1951, 1, 68.
- BARRE J.A. et KABAKER
Névrite motrice pure, post traumatique, à évolution ascendante avec fibrillations sur divers parties du corps.
Rev. Neurol. 1939, 1, 808.
- BELMAN KHL.
Etiologie de la S.L.A.
Vop. Psi. Nevro. 1961, 7, 86-94.
- BERNHEIM
S.L.A. consécutive à un traumatisme périphérique.
Rev. Med. de l'Est, Fév. 1912, 70.
- BERTRAND I. VAN BOGAERT L.
La sclérose latérale amyotrophique.
Rev. Neur. 1925, 32, 772.
- BING R.
S.L.A. se développant à la suite d'une névrite traumatique du médian.
Rev. Suisse de médecine 1915, N° 18.
- VAN BOGAERT, LEY, NYSSSEN
S.L.A. et traumatisme.
Acta Psy. et N. 1932 VII, 873.
- BONDUELLE M. et BOUYGUES P.
Sclérose latérale amyotrophique - EMC.
Neurologie II, 17.078 A 10, 1958.
- BONDUELLE M., BOUYGUES P. et POISSONNIER M.
La sclérose latérale amyotrophique traumatique.
A propos d'une observation.
Presse Méd., 27 Sept. 1958, 66, N° 66, 1472-1474.

- BOURRAT L.**
Traumatisme, maladie de Charcot et pseudosyndrome latéral amyotrophique.
Journ. de Méd. de Lyon 1961, 1000, 1949157.
- BROUWER B.**
Over trauma en organische. Zenuwziekten.
Geneesk. Blad. 1910 XV N° 4.
- BUSCHER**
Zur symptomatologie der sog. A.L.S. Ein Beitrag zur Klinik und Histologie 1°, 2° et 3° obs.
Arch. f; Psyc. 1922 XV N° 4.
- CAMAUER**
Esclérosis lateral amiotrofica a predominio braquial izquierda de origen post-traumático.
Prensa Med. Argent. 1932, 19, 303-307.
- CAMBIER J.-M.**
Manifestations nerveuses des électrisations accidentelles.
Thèse Paris 1953.
- CASO G.**
Sclerosi laterale amiotrofica in électro-traumatizzato.
Rassegna Medica 1933, 10, p. 181.
- CHARCOT J.M.**
Leçons sur les maladies du système nerveux.
« Les amyotrophies » 1874.
- CHARCOT et JOFFROY**
Deux cas d'atrophie musculaire progressives avec lésions de la substance grise et des faisceaux antéro-latéraux de la moëlle épinière.
Arch. Gén. de Physiol. 1869, 11, 356 et 637.
- CHAVANY J.A.**
A propos d'un syndrome neurologique post traumatique caractérisé par un processus amyotrophiant avec paralysies secondaires et contractions fibrillaires.
Presse Médicale 1942, 1, 347.
- CHERTSEL M., KOVARISEK Y.**
La sclérose latérale amyotrophique.
Etude de 50 malades du point de vue des facteurs externes.
Zhurnal Nevrapatologii i Psichiatrit inerii 1960, 60, 1101-5.
- COLLINS J.**
Amyotrophic lateral sclerosis.
Am. J. M. Sc. 1903 CXXV, 939.
- CORDIER J.**
Syndrome parkinsonien avec des amyotrophies rappelant la S.L.A. et d'origine post-traumatique.
Acta neurol. et psychiat. Belg. 1951, 51, 194-205.
- COSSA P., MARTIN LOMBARD**
Syndrome extenso-progressif d'origine traumatique à forme amyotrophique.
Rev. Neurol. 1949, 593.
- CRAMER C.P.**
Ein fall von A.L.S. mit anatomischer Befunde Berlin Dissert. 1892.
(Statistique) Neurol. Centralb. 1891 X 616.
- DAGNELIE J., CAMBIER P.**
Contribution anatomo-clinique à l'étude de la S.L.A. (Forme atypique: troubles de la sensibilité, atteinte des faisceaux extrapyramidaux).
Rev. Neur. 1933, 2, 25.
- DEBENEDETTI R., BALGAIRIES E., CHRISTIAENS L.**
S.L.A. et lésions nerveuses périphériques.
VIII^{me} Congrès intern. des mal. prof. et accidents du travail.
Francfort 1938, 467-469.
Amyotropische Laterale sklerose und periphere Nervenverletzung 1939, 94, 676.
- DEJERINE J.**
La paralysie labio-glosso-pharyngée.
Prog. Méd. 1912 XXVIII 75.
- DIVRY**
S.L.A. et traumatisme.
J. de N. et Psy. 1929 XXIX N° 4.
- EISENLOHR**
Klinische und anatomische beitrage-zur progressiven Bulbar Paralyse.
Zeit. Klin. Med. 1880 I 435.
- ERB W.**
Zur Lehre von den Unfallserkrankungen des Rückenmarks, anschliesslich an einem fall von progressiven spinaler Amyotropischen durch Überanstrengung.
Deut. Zeit. Nerv. 1912 XLV p. 1.
Zur Lehre von den Unfallserk. des Rück.
Deut. Zeit. Nerv. 1897 XI 122; 1910 XXXVIII 260.

- FATTOWICH G.
Un caso di S.L.A. consecutivo a trauma.
Note e Riv. di Psichiatria 1928, 3, 437.
- FINKELBURG et ESCHWEILLER
Monatschr. f. Unfallheit 1914 XXI, 1, 69.
- FLORAND
Contribution à l'étude de la S.L.A. (maladie de Charcot).
Thèse Paris 1887.
- FONTAN, GOUDEMANT et MICHAUX
Sur un cas de sclérose latérale amyotrophique après traumatisme périphérique.
Ann. de Méd. Lég. 1948, 28, 58-61.
- GALETTA V.
S.L.A. di origine emozionale.
Riv. di Pat. Nerv. e Ment. 1908, 9-400.
- GARCIN R., PETIT-DUTAILLIS D., BERTRAND FONTAINE (M^{me}), LAPLANE
Tumeur de la moëlle cervicale évoluant sous les traits d'une S.L.A.; ablation,
guérison.
Rev. Neur. 1933, I, 391-395.
- GATTI R.
Un caso di S.L.A. post-traumatica.
Min. Medico-Legale 1960, 80, 87-90.
- GELMA et STROEHLIN
S.L.A. et traumatisme.
Rev. Neurol. 1911, XXI, p. 128.
Gaz. Hop. Mars 1911, 509-511.
- GRIGORESCO D., AXENTE VASILESCO
Forme atypique de la sclérose latérale amyotrophique.
Rev. Neur. 1921, I, 121.
- GUILLAIN G., ALAJOUANINE Th. et THEVENARD A.
Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme.
Progrès Méd. 21 Août 1926, 2, 54, 34, 1267-1271.
- HASSIN G.B.
Contusion of the spinal cord: a case with the clinical picture of amyotrophic
lateral sclerosis.
Arch. of Neur. Psych. 1923, X, 194.
- HASSIN G.
A.L.S. anatomic and pathologic consideration.
Arch. of Neur. and Psych. 1940, 43, 765.
- HESS R.
Kasuistischer Beitrag zur Diagnose ungewöhnlicher.
Formen der Amyotropische Laterasklerose.
Schweiz Arch. f. Neurol. u Psych. 1947, 69, 152.
- HOCH P., GUNTER M.
Zur Begutachtung der Amyotropischen Lateralsklerose.
Dtsch. Zschr. f. de Ges. Ger. Medicin 1928, 12, 68.
- HOHL
Zur Kasuistik des elektrischen Trauma.
Münch. Med. Woch. 1906, 53, I, 1276.
- JELLIFFE S.E.
Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme.
J. Nerv. Ment. Dis. 1935, 82, (415-435) et (532-550).
- JOFFROY et ACHARD
Arch. d. Méd. Exper. 1890, II, 434.
- JOSSMANN
Role of the trauma in the causation of A.L.S.
Arch. of N. et P. 1944 LII, 2, 247-248.
- KAHLE K.W.
Bulbärparalytische Verlaufsformen der amyotrophischen lateral Sklerose nach
Tonsillektomie und Tonsillitis.
Deut. Zchr. Nerven. 1956, CLXXIV, 6, 573-582.
- KARPLUS J.P.
Organische, nicht traumatische Nervenkrankheiten bei Kriegsteilnehmer.
Wiener Med. Woch. 1919, LXIX, 138, N° 3.
- KISSEL P.
Syndrome de sclérose latérale amyotrophique, avec paralysie labio-glosso-laryngée,
par arachnoidite cervicale post-traumatique.
Vérification opératoire.
Rev. Neurol., Déc. 1948, 80, N° 10, 771-773.
- LADAME P.
S.L.A. post-traumatique.
Med. d. Acc. d. Trav. 1910, VIII, 65.
Neurol. Centrabl. 1909, XXVIII, 507.

- LADWIG H.A., CAHOY H.E., MULHOLLAND P.L.
Nebraska State Medical Journal, 1959, 44 (2), 18-25, 59-66.
- LAIGNEL, LAVASTINE et MIGUET
Syringomyelie et traumatisme.
Rev. Neurol. 1931, I, 91.
- LAUNAY C.
Contribution à l'étude clinique et biologique de la maladie de Charcot et de ses formes anormales.
Thèse Paris, 1931.
- LECHELLE Paul et ANCELIN André
Etude clinique, pathogénique et médico-légale d'un cas de sclérose latérale amyotrophique traumatique.
B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1944, N° 1-2-3-4, 11.
- LECHELLE Paul et ANCELIN André
Etude clinique, pathogénique et médico-légale d'un cas de sclérose latérale amyotrophique traumatique.
Sem. Hôp. Paris, Avril 1944, N° 5, 104-106.
- MAGRI R.
La sclerosi laterale amiotrofica post traumatica.
Arch. Psicol. Neur. Milano 1954, 15, 438-454.
- MARIN A.
L'expertise médico-légale.
Thèse Lyon, N° 76, 1958.
- MARTELLI F.
S.L.A. e trauma periferico.
L'Ospedale Maggiore di Novara 1948, I, 12.
- MENDEL K.
Der Unfall in der Aetiologie der nervenkrankheiten.
Berlin 1908, 115.
- MEYER A.
Zur Frage der traumatischen ätiologie der amyotropischen lateral sklerose.
Schweiz. Archiv. für Neur. Psych. 1948, LXI, 242-245.
- MONIER-VINARD et PUECH P.
Syndrome de S.L.A. post traumatique.
Rev. Neurol. 1926, I, 583.
- DE MORSIER G.
Les troubles nerveux réflexes consécutifs aux traumatismes des membres.
Schweiz Arch. für Neur. u. Psy 1947, 59, 239.
- DE MORSIER G. et FELDMANN H.
Encéphalopathie traumatique, sclérose latérale amyotrophique et kyste du vermis.
Etude anatomo-clinique.
Schweiz. Arch. Neur. Psych., 1953, LXXI, 1/2, 321-326.
- MUTEL, MEIGNANT, MALRAISON, MOURGUES
Amyotrophie myélopathique progressive de la S.L.A.
Rev. Médicale Nancy, Août-Septembre 1945.
- NAVILLE M.F., DE MORSIER G.
Symptomatologie neurologique consecutive aux electrocutions industrielles.
Revue Neurologique, 1932, I, 337.
- NAYRAC
Amyotrophie myélopathique des ouvriers travaillant au marteau-piqueur.
Echo Médical du Nord 1956, 27, 186-194.
- MC NELLY P.A.
Trauma. and A.L.S.
J. Irisch M. Ass. 1952, 30, 99.
- NERI V.
Rapport clinique sur la S.L.A.
R.N. 1925 I 759-778.
- NISTRI M.
Traumi e sindromi tipo S.L.A.
Rass. Med. Inf. e Pat. Lav 1959 2 207.
- NYSSSEN et VAN BOGAERT
S.L.A. et traumatisme de guerre.
J. de N. et Psy. 1924, XXIV, 114.
- ODEFEY P., MAGUN R.
Zur Genese der Amyotropischen Lateralsclerose und progressiven spinalen Muskelatrophie.
München Med. Wschr. 1953, 34, 904.
- OPPENHEIM H.
Zur Pathologie der chronischen atropischen Spinallähmung.
Arch. f. Psych. 1892 XXIV, 758 et 797.

- OTTONELLO P.
Sulla sclerosi laterale amiotrofica.
Rass. di Studi Spich. 1929, 18, 42.
- PAILLAS J. et ROGER J.
Syndrome extenso-progressif à type de S.L.A. après électrocution.
Rev. Neur. 1949, LXXXI 2 152-154.
- PANSE
Die Schädigungen der Nervensystem durch technique Electricität.
Berlin, Karger 1930. Résumé ds Mtschrift. f. Psych. u. Neuro, 1930.
- PATRIKIOS
Contribution à l'étude de formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la S.L.A.
Thèse Paris, 1918.
- POISSONNIER M.
La sclérose latérale amyotrophique traumatique.
Thèse Paris, 1958.
- PRESTHUS J.
Etiologie de la S.L.A. et aspects diagnostiques.
Nordisk Medicin 1958, 59 (24), 795, 8.
- PROBST
Zu den fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Leitungsbahnen.
Arch. f. Psych. 1898, XXX, 766.
- PUCCINI C.
Traumatic extenso-progressive amiotrofica.
Rassegna di Nevrologia Vegetativa 1961, 50, 263, 75.
- PUECH P., GROSSIORD A., BRUN M. et DENIS J.P.
Tableau clinique de S.L.A.: Arachnoidite cervicale en virole à l'intervention.
Rev. Neurol. 1947, LXXXIX 5 358-359.
- REICHEL W.S.
Amyotropische Lateralsklerose (der Schultertypus) als Kriegsdienstbeschädigung.
Med. Klin. 1938, 2, 1655-1656.
- REMOND
Une observation d'atrophie musculaire myelopathique à type scapulo-humeral.
Prog. Med. 1889, XVII, 25.
- RIMBAUD L.
Précis de neurologie, Masson ed.
- RIMBAUD L., PAGES P. et SALVAING J.
Syndrome de S.L.A. de nature extenso-progressive probable.
Rev. Neurol 1950, LXXXII, 3, 210-213.
- RIZZATI E.
Considerationi critiche sui rapporti tra trauma e S.L.A.
Arch. del Lombroso 1940, 60, 1.
- ROCHE L. et REYNAUD Ch. A.
Appréciation du dommage corporel dans le cadre du droit commun.
Masson, ed. 1961.
- ROGER H.
Sclérose latérale amyotrophique post traumatique.
Gazette des Hôp. Paris, 1931, N° 84, 1564-1567.
- SCHACHTER M.
Etiologie et pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique.
Strasbourg Médical 1933, 93, 734-736.
Une observation de sclérose latérale amyotrophique, influence passagère de la vit. E
Monatsch. f. Psychiat. u. Neurol. 1945, 46, 177-182.
- SCHACHTER M.
Une observation de sclérose latérale amyotrophique post-traumatiquel.
Influence passagère de la vitamine E.
Mschr. Psych. Neurol. 1945-46, III, N° 3/4, 177-182.
- SCHACHTER M.
Sclérose latérale amyotrophique et traumatisme.
Arquivos de Neuro-psiquiatria 1959, 17, 301, 6.
- SCHWARTZ P.H.
Amyotrophies spinales extérieures après traumatismes périphériques (génèse de la sclérose latérale amyotrophique).
Thèse Nancy, 1943, N° 21.
- SODERBERGH et SJOVALL
Etude anatomo-clinique d'un cas de S.L.A. post-traumatique avec réaction myodistonique.
Rev. Neurol. 1929, 1, 1.
- SOUQUES A.
Sclérose latérale amyotrophique de longue durée.
Rev. Neurol 1920, I 68.

- STAEMMLER M.
La g n se traumatique de la scl rose lat rale amyotrophique (my lose nucl aire
traumatique).
Nervenarzt, 20 Mars 1953, 24, N  3, 115-117.
- STARKER W.
Klinische Variet ten der amyotropischen Lateralsklerose.
Deut. Zeit. Nervenhe 1913, XLVI, 483.
- STORRING G.E., TROTS DORF E.
Das Bild einer umschriebenen ausgeheilten Spinalmeningitis der sog.
Arachnitis adhesiva.
Nervenarzt 1939, VI, 289-296.
- STORTEBECKER T.P.
Disturbances of arterial blood, supply to the spinal cord and brain stem, caused
by spondylosis, disc protrusions and root sleeve fibrosis.
A concept eliciting A.L.S.
Acta. Ortho. Scand. 1960, 29 (SUP. 42) 1-20.
- SUTTER J., DESCUNTS P., COUDRAY J.P., PHELLINE C.
Subluxation cervicale simulant une S.L.A.
Rev. d'oto-neuro-ophtalmologie, Alger, 1959, 31, 484, 5.
- TANSELLA G.
L'importanza del trauma nelle genesi della sclerosi laterale amiotrofica.
Minerva Medico Legale, 1951, 51, 264-271.
- VALENTINIER TH.
Ein Beitrag zur der Lehre von der sogenannten Paralyse musculaire progressive.
Viertel Jahrschr. f. d. pr. Heilkund. PRAG. XII 1855, 2, 1.
- VALOBRA N.
Malattie del Sistema Nervoso.
UTET Torino 1951.
- VEIT H.
Dynamic view of A.L.S.
J. of Nerv. and Ment. Dis. 1947, 106, 129.
- VIRGILI R.
Della etiologia traumatica delle sclerosi laterale amiotrofica.
Riv. Inf. Mal. Prof. 1955, 42 (5), 805-825.
- VOLPE A.
Sindrome di sclerosi laterale amiotrofica post traumatica.
IL Cervello 1951, 3, 170.
- VULPIAN A.
Le ons sur les maladies du syst me nerveux.
1886, t. 11, 31.
- WAGGONER R., LOWENBERG K.
Role of trauma in amyotrophic lateral sclerosis.
Arch. of Neur. and Psych. 1941, XLV, 2, 296-303.
- WAINFELD-SZTUCKI E.
Du diagnostic diff rentiel entre la S.L.A. et la scl rose en plaque.
Th se, Gen ve 1952.
- WECHSLER I.S., FREIMAN I.S.
The relation ship of brain injury to brain tumor and other non traumatic diseases
of the nervous system.
N.Y. State Med. J. 1951, 51, 19.
- ZALLA
Trauma e sintomatologie di sclerosi laterale amiotrofica.
Riv. di Pat. Nerv. 1929, 34, 166-171.
- ZARA E.
Contributo all azione del trauma nella etiologia della S.L.A.
IL Cervello 1932 2 101.
- ZELIKERA A.
Les S.L.A. post-traumatiques. R le de l'arachnoidite s reuse.
Th se Nancy 1949.

TABLE DES MATIÈRES

	PAGES
INTRODUCTION	10
Chapitre I	12
HISTORIQUE	
Chapitre II	18
OBSERVATIONS	
Chapitre III	29
ÉTUDE CLINIQUE DES SCLÉROSES LATÉRALES AMYOTROPHIQUES D'ORIGINE TRAUMATIQUE	
Chapitre IV	42
PATHOGÉNIE	
Chapitre V	45
PROBLÈMES MÉDICO-LÉGAUX	
CONCLUSIONS	50
BIBLIOGRAPHIE	52

